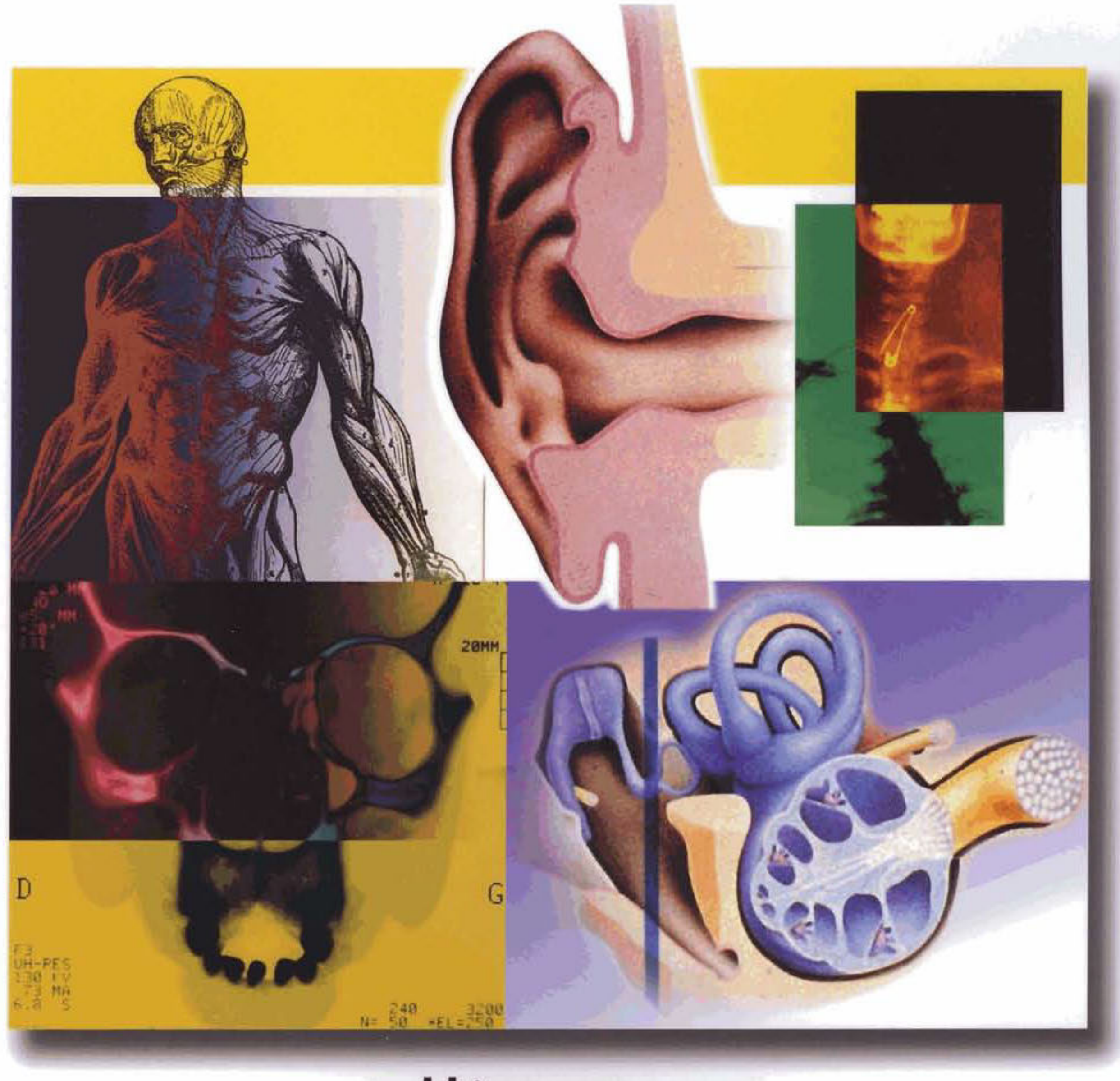
RÉUSSIR L'ECN

ORL

et chirurgie cervico-faciale

S. ALBERT
H. BOZEC



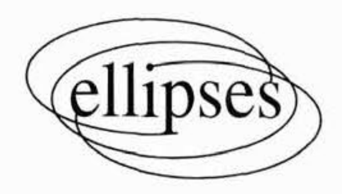
ellipses

RÉUSSIR L'INTERNAT

Collection dirigée par J.-S. HULOT

ORL
et
chirurgie cervico-faciale

Sébastien ALBERT Hervé BOZEC



◆ Dans la même collection ◆

Cardiologie, Ph. Acar, J.-S. Hulot.

Psychiatrie de l'adulte, de l'enfant et de l'adolescent, L. Karila, V. Boss, L. Layet

Remerciements

Nous tenons tout particulièrement à remercier le Professeur Béatrix BARRY (partie Sébastien Albert) et le Docteur Marie-Dominique BRETTE (partie Hervé Bozec) pour l'aide précieuse apportée à la relecture des différents chapitres, leurs remarques et conseils expérimentés, et l'iconographie, complément essentiel au texte. Nous remercions aussi vivement le Professeur Pierre GEHANNO pour sa relecture et sa préface.

ISBN 2-7298-0936-8

© Ellipses Édition Marketing S.A., 2002

32, rue Bargue 75740 Paris cedex 15

Le Code de la propriété intellectuelle n'autorisant, aux termes de l'article L.122-5.2° et 3°a), d'une part, que les « copies ou reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective », et d'autre part, que les analyses et les courtes citations dans un but d'exemple et d'illustration, « toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayants cause est illicite » (Art. L.122-4).

Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles L. 335-2 et suivants du Code de la propriété intellectuelle.

www.editions-ellipses.fr

◆ Préface ◆

Le programme de l'Internat comporte une sélection des grands chapitres de l'ORL, telle qu'elle est pratiquée en France. Il apporte les connaissances minimales exigibles de tout médecin. Le panorama exhaustif de notre exercice n'est donc pas présenté dans cet ouvrage qui est essentiellement destiné à la préparation du concours. Les thèmes retenus ont été exposés de la façon la plus didactique. Il est très difficile de comprendre et de mémoriser une discipline qui ne ressort pas du domaine de la médecine interne ou de la chrurgie générale dès lors qu'on ne l'a pas vue en action, d'autant plus que l'anatomie de la région concernée est complexe et que la connaissance de sa physiologie, notamment pour ce qui concerne les fonctions sensorielles, est devenue particulièrement pointue. Dans les textes qui vous sont présentés, la clarté a été privilégiée sans céder à une simplification abusive. Les schémas suppléent au mieux à l'absence de vécu clinique.

Considérant qu'un tel programme offre une vision très réductrice de sa discipline, l'ORL est légitimement frustrée. En effet, notre spécialité a connu ces cinquante dernières années un développement extraordinaire, en terme de recherche fondamentale, de recherche clinique et de progrès technologiques. L'exercice de l'ORL en France est polyvalent, médico-chirurgical. Cependant elle est habituellement choisie pour sa composante chirurgicale qui est très vaste et donc devient de plus en plus pointue dans des domaines très divers tels que l'otologie, l'otoneurochirurgie, la chirurgie cervicale notamment carcinologique, la chirurgie plastique et reconstructrice, la chirurgie endo-nasale maintenant assistée par ordinateur. La complexité des techniques mises en œuvre et la recherche de l'excellence conduisent à un cloisonnement quasi inexorable de chacune de ces sur-spécialisations. La composante médicale n'attire bien souvent que secondairement, dans la perspective d'un exercice libéral, notamment dans les régions très urbanisées où la pratique hospitalière chirurgicale est concurrentielle. Il n'en demeure pas moins que le volet médical de la spécialité est une source de satisfaction clinique, intellectuelle et humaine d'une grande qualité qu'il s'agisse des explorations fonctionnelles sensorielles, de l'infectiologie ou de l'allergologie.

Ce préambule est destiné à vous inviter, futurs internes, à nous rendre visite pour découvrir une spécialité très riche, en plein essor, susceptible d'épanouir de multiples talents.

Professeur GEHANNO
Chef de service d'ORL et chirurgie cervico-faciale
Hôpital Bichat Claude-Bernard, Paris

Chapitre 1[1] ➤ OTALGIES - OTITES CHEZ L'ENFANT ET L'ADULTE

Module 7. Santé et environnement - maladies transmissibles

L'otalgie est l'un des symptômes les plus fréquents en consultation spécialisée. Bien qu'elle soit souvent d'origine auriculaire, il ne faut pas passer à côté d'une pathologie de voisinage, notamment pharyngée. Cela doit être en particulier un signal d'alarme chez le patient alcoolo-tabagique chronique, trahissant parfois la présence d'un cancer.

Les otites de l'enfant représentent la cause la plus fréquente de prescription d'antibiotiques, à juste titre puisque c'est grâce à eux que les complications otitiques sont devenues rares.

Les otites de l'adulte concernent essentiellement le méat acoustique externe et sont de traitement facile.

Une otalgie est une douleur ressentie dans l'oreille ; il convient d'emblée de séparer les douleurs qui proviennent effectivement de l'organe acoustique, véritables otodynies, de celles qui viennent d'ailleurs se révélant par cette otalgie dite réflexe.

I. DÉMARCHE CLINIQUE

Elle procède toujours de l'interrogatoire et de l'examen physique.

A. Interrogatoire

1. ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

- Mode de vie : alcoolo-tabagisme (+++).
- Pathologies otologiques.
- Pathologies récurrentes : angines, douleurs dentaires (dents de sagesse).
- Pathologies chroniques.

2. CARACTÉRISTIQUES DE LA DOULEUR

- Ancienneté.
- Intensité.
- Périodicité.

1. Question 98 du programme officiel.

- Localisation, latéralité.
- Modifiable par certains facteurs ? (médicaments antalgiques, déglutition, manœuvre de Valsalva...).

3. SYMPTÔMES D'ACCOMPAGNEMENT

- De nature otologique : hypoacousie, acouphènes, plénitude d'oreille, vertiges, écoulement d'oreille.
- De nature rhinologique : rhinorrhée, obstruction nasale, hyposmie.
- De nature bucco-dentaire : douleur dentaire, trismus, halitose.
- De nature pharyngo-laryngée : odynophagie (+++), dysphonie, hemmage.
- De nature œso-gastrique : pyrosis, régurgitations, douleurs thoraciques ou abdominales.
- De nature générale (+++) : fièvre, altération de l'état général, insomnie, troubles du comportement (chez l'enfant).

B. Examen physique

1. EXAMEN OTOLOGIQUE COMPLET

- Pavillon et mastoïde.
- Otoscopie (+++).
- Acoumétrie.
- Manœuvre de Valsalva.

2. EXAMEN RHINOLOGIQUE

Au mieux au nasofibroscope pour l'exploration du cavum.

3. EXAMEN BUCCO-DENTAIRE (+++)

- État dentaire
- Articulé

4. EXAMEN DE L'ARTICULATION TEMPORO-MANDIBULAIRE

5. EXAMEN PHARYNGO-LARYNGÉ

Abaisse-langue, layngoscopie au miroir, voire au nasofibroscope en cas de doute notamment chez un alcoolo-tabagique.

6. PALPATION CERVICALE (+++)

7. EXAMEN DES NERFS CRÂNIENS

8. EXAMEN SOMATIQUE

L'examen repère presque à chaque fois l'origine de la douleur. Parfois, certains examens complémentaires sont nécessaires pour préciser le degré d'atteinte.

II. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE : OTODYNIES

A. Pathologies de l'oreille externe

1. PATHOLOGIES DE L'AURICULE (OU PAVILLON)

■ Plaie de l'auricule

- Diagnostic évident.
- Les agressions sont fréquentes : armes blanches, morsures animales ou humaines.
- De la perte de substance minime au délabrement important.
- Le risque est la périchondrite (cf. *infra*).
- Les séquelles esthétiques peuvent être importantes ; les techniques de chirurgie réparatrice peuvent souvent permettre des reconstructions satisfaisantes.
- Le traitement est double :
  - local : parage-excision des tissus voués à la nécrose, ablation des corps étrangers, désinfection (+++) soignée du cartilage et des tissus mous, drainage en cas de plaie septique (mèche iodoformée, crins de Florence), suture lâche en différents plans, pansement gras et semi-compressif ;
  - général : antalgiques et antibiotiques de couverture (amoxicilline – acide clavulanique en cas de morsure).

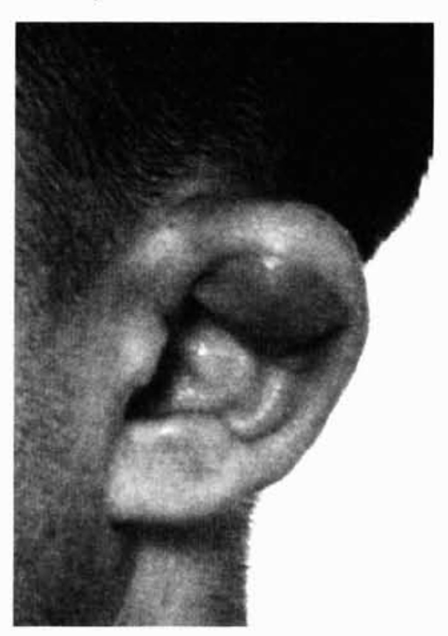


Figure 1. Othématome, oreille gauche
(voir photo 1 en couleur, cahier central)

■ Hématome de l'auricule (= othématome) (figure 1)

- Survenant après un traumatisme (sport +++).
- Très douloureux.
- Les 2 risques sont la périchondrite (cf. *infra*) et la cicatrisation rétractile.
- Le traitement est principalement local : drainage et pansement compressif associés à des antalgiques.

■ Périchondrite de l'auricule (figure 2)

- Elle est définie comme l'inflammation subaiguë d'origine microbienne du périchondre de l'auricule avec au maximum un épanchement sous-périchondral entraînant une ischémie du cartilage sous-jacent.
- Les principales causes sont les suivantes :
  - la chirurgie de l'oreille (+++) : otoplastie, tympanoplastie et toute intervention curative d'une otite chronique ;
  - les traumatismes de l'auricule : plaies (+++), othématome, brûlures de l'auricule ;
  - les infections du méat acoustique externe (cf. *infra*) ;
  - les traitements locaux de l'oreille.




Figure 2. Périchondrite, oreille gauche (voir photo 2 en couleur, cahier central)

- Il s'agit d'une infection polymicrobienne au cours de laquelle on retrouve préférentiellement *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus*.
- Cliniquement, il s'agit d'un auricule globalement inflammatoire (œdématié, rouge, chaud, douloureux spontanément) qui peut survenir précocement ou tardivement (1 mois) après la cause incriminée ; s'y associent fièvre et parfois suppuration cutanée.
- Le risque essentiel est **la nécrose totale de l'auricule**.
- Le traitement est avant tout médical :
  - antalgiques ;
  - antibiothérapie par voie parentérale, administrée après prélèvement et secondairement adaptée au(x) germe(s) retrouvé(s), active :
    - sur *Pseudomonas aeruginosa* :
      - carboxypénicilline → ticarcilline (Ticarpen®), 250 mg/kg/j en IV,
      - uréïdopénicilline → piperacilline (Pipérilline®), 200 mg/kg/j en IV,
      - Céphalosporine de 3e G. → ceftazidime (Fortum®), 3 g/j en IV,
      - cephalosporine à spectre étroit → cefsulodine (Pyocefal®), 3 à 6 g/j en IV,

- et *Staphylococcus aureus* :
  - acide fusidique (Fucidine®), 1 à 1,5 g/j,
  - vancomycine (Vancocine®), 30 mg/kg/j en IV,
  - teicoplanine (Targocid®), 800 mg/j en IV.

On y associe pendant 2 à 3 jours un aminoside.
- soins locaux : pansements désinfectants 2 à 3 fois par jour ;
- drainage chirurgical en cas de collection purulente et irrigation pluriquotidienne au sérum bétadiné.

■ Poussée de polychondrite chronique atrophiante
- L'aspect inflammatoire de l'auricule concerne les 2 côtés.
- Elle touche fréquemment les autres cartilages : articulaires, costaux, trachéal et septal nasal.
- La notion de récurrence est importante à établir.
- Le diagnostic à établir repose sur la biopsie cartilagineuse.
- La maladie possède également des manifestations cardio-vasculaires, oculaires, hématologiques et cochléo-vestibulaires.
- Le traitement fait appel aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs.

■ Zona auriculaire (cf. *infra*)

■ Tumeur maligne de l'auricule
- Survient essentiellement entre 60 et 80 ans et dans 75 % chez l'homme.
- Il en existe 3 types différents : le carcinome basocellulaire (le plus fréquent), le carcinome épidermoïde (anciennement appelé épithélioma spinocellulaire) et le mélanome.
- Le facteur de risque essentiel est l'exposition solaire (+++) à laquelle l'auricule est particulièrement soumis. D'autres sont classiques :
  - âge avancé (+++) ;
  - lésion précancéreuse existante : kératose actinique et maladie de Bowen ;
  - *xeroderma pigmentosum* donnant parfois des cancers chez l'enfant ;
  - immunodépression après transplantation d'organe ;
  - microtraumatismes répétés ;
  - exposition aux dérivés du goudron et hydrocarbure ;
  - exposition à l'arsenic (viticulteurs).
- La clinique associe :
  - la lésion cutanée plus ou moins suspecte (cf. question dermatologie) ;
  - des douleurs inconstantes dues le plus souvent à l'atteinte cartilagineuse ;
  - des adénopathies pré-auriculaires, parotidiennes ou jugulo-carotidiennes dans 10 % des carcinomes épidermoïdes et 30 % des mélanomes.

- Le diagnostic est anatomo-pathologique.
- Diagnostics différentiels :
  - des carcinomes :
    - mélanomes achromiques,
    - kératoacanthome,
    - lésions lupiques ;
  - des mélanomes :
    - tumeur naevique bénigne,
    - verrue séborrhéique,
    - carcinome basocellulaire tatoué,
    - histiocytofibrome,
    - angiome thrombosé,
    - maladie de Kaposi.
- Traitement :
  - carcinome basocellulaire :
    - la chirurgie d'exérèse est le traitement le plus utilisé. Fréquemment effectuée sous anesthésie locale, elle permet l'analyse histologique des berges de résection. La marge d'exérèse est de 5 à 10 mm selon la taille de la tumeur,
    - des tumeurs < 1 cm peuvent bénéficier d'une cryothérapie ou d'une électro-coagulation curetage,
    - la curiethérapie peut être utilisée pour les tumeurs de 1 à 4 cm de diamètre ;
  - carcinome épidermoïde :
    - l'exérèse tumorale chirurgicale est le meilleur traitement. La marge de sécurité est fixée de 8 à 15 mm selon la taille de la tumeur,
    - la chirurgie d'évidemment ganglionnaire est indispensable quand il existe des ganglions palpables ou une tumeur de plus de 4 cm de diamètre,
    - la radiothérapie externe peut être utilisée seule en cas d'inopérabilité. Sinon, elle complète utilement le traitement en cas de tumeur de plus de 4 cm ou infiltrante ;
  - mélanome :
    - l'exérèse tumorale chirurgicale est le seul traitement efficace à condition de pratiquer des marges d'au moins 15 mm,
    - la chirurgie d'évidemment ganglionnaire obéit aux mêmes lois que précédemment.
- Le pronostic est péjoratif dans les formes suivantes :
  - forme sclérodermiforme du carcinome basocellulaire ;
  - les mélanomes dont l'indice de Breslow (cf. question dermatologie) est élevé ;
  - toute tumeur métastatique (ganglionnaire ou viscérale).

2. PATHOLOGIES DU MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE

■ Otite externe diffuse

- Pathologie banale et fréquente, elle représente la majorité des causes d'otodynie de l'adulte.

- Il s'agit d'une dermo-épidermite aiguë due à un ensemble de germes dont les plus fréquents sont : *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis* et *Pseudomonas aeruginosa*.
- Les facteurs favorisants sont connus :
  - étroitesse du conduit osseux ;
  - lésion cutanée du conduit pré-existante ;
  - climat chaud et humide ;
  - humidité chronique du conduit ;
  - diminution de la sécrétion cérumineuse et/ou rétention de débris épidermiques (coton-tiges) ;
  - manipulations intempestives (coton-tiges...).
- L'otalgie est le principal symptôme : elle est volontiers intense, insomniante, exacerbée par la mastication, la pression du tragus et la traction du lobule. L'hypoacousie et les acouphènes sont assez fréquents mais relégués au second plan derrière les douleurs.
- **Il n'y a pas de fièvre.**
- L'examen otoscopique constate :
  - une exacerbation de la douleur lors de l'introduction du spéculum ;
  - un méat acoustique externe globalement inflammatoire et sténosé, limitant l'exploration et empêchant le plus souvent de voir le tympan ;
  - une otorrhée dans 50 % des cas qu'il faut pouvoir rattacher à l'otite externe sans méconnaître une otite moyenne aiguë ou une poussée de réchauffement d'une otite chronique.
- Diagnostics différentiels :
  - furoncle du conduit (cf. *infra*) ;
  - otomycose (cf. *infra*) ;
  - certaines dermatoses du conduit ;
  - otite externe maligne (cf. *infra*) ;
  - otite moyenne aiguë avec réaction inflammatoire du conduit.
- Le traitement est double :
  - local avant tout :
    - nettoyage du méat acoustique (aspiration),
    - mise en place d'une mousse extensible (type Pop-oto-wick®) permettant une macération de la peau du méat avec la solution instillée ; à laisser 48 h, éventuellement renouvelable,
    - instillation de gouttes auriculaires associant un antibiotique actif sur les germes incriminés (polymyxine B, framycétine, néomycine) et un corticoïde (dexaméthasone, fludrocortisone) 2 fois par jour pendant 8 jours ;
  - général :
    - antalgiques de niveau 2,
    - antibiotiques anti-staphylococciques en cas d'immunodépression.

■ Otite externe maligne

- C'est une infection grave du méat acoustique externe, due à *Pseudomonas aeruginosa* et survenant dans 90 % des cas chez un

sujet âgé diabétique mal équilibré ; les 10 % restants surviennent chez des patients immunodéprimés.

- L'évolution est stéréotypée : effraction cutanée (extraction d'un bouchon de cérumen) ⇒ cellulite du méat acoustique externe ⇒ chondrite du méat acoustique externe ⇒ ostéite du tympanal. Cela peut aboutir à une ostéomyélite de la base du crâne.
- Les signes cliniques diffèrent selon le degré d'évolution :
  - l'otalgie est discrète au début puis s'intensifie pour devenir insupportable. **Elle manque dans 20 % des cas** ;
  - l'otorrhée est fréquente, fétide et verdâtre ;
  - la sténose du méat acoustique externe est constante, accompagnée d'un tissu de granulation qui doit éveiller les soupçons ;
  - la *fièvre* est également très fréquente, d'intensité variable ;
  - la paralysie de certains nerfs crâniens trahit une évolution torpide. La diffusion du processus infectieux s'étendant de dehors en dedans, le premier nerf touché est le nerf facial (VII) suivi des nerfs IX, X, XI et XII. Au maximum, tous les nerfs crâniens sont touchés ce qui réalise le syndrome de Garcin.
- Au stade d'ostéomyélite de la base du crâne, certaines complications sont possibles :
  - méningite ;
  - thrombose du sinus caverneux ;
  - abcès intra-cérébral.
- Le bilan complémentaire comprend au minimum :
  - une NFS ;
  - une glycémie ;
  - une vitesse de sédimentation ;
  - un prélèvement de l'otorrhée à visée bactériologique ;
  - une ponction lombaire au moindre doute ;
  - un scanner du rocher et de la base du crâne à la recherche d'une infiltration des tissus mous du méat acoustique externe et d'une ostéolyse du tympanal et de l'os pétreux ;
  - une IRM cérébrale et de la base du crâne, plus sensible que le scanner, permettant une cartographie précise des lésions et la recherche de complications endocrâniennes ;
  - une scintigraphie au technétium 99 et/ou au gallium 67 à la recherche de signes en faveur d'une ostéomyélite de la base du crâne.
- Le traitement est essentiellement médical et repose sur une triple antibiothérapie parentérale et prolongée 8 semaines, secondairement adaptée au germe ; on utilise fréquemment l'association d'une pénicilline anti-*Pseudomonas* (cf. *supra*), d'une fluoroquinolone et d'un aminoside. L'équilibration du diabète et les antalgiques sont également nécessaires.

- En cas d'évolution défavorable, l'oxygénothérapie hyperbare peut être tentée avec succès. Le traitement chirurgical a une place d'autant plus discutée que l'évolution de l'infection est avancée.
- Les critères de guérison ne sont pas cliniques ; la vitesse de sédimentation et la scintigraphie au gallium doivent être normales.
- Le pronostic a nettement été amélioré depuis l'avènement des antibiotiques. **Le taux de mortalité varie de 20 à 50 %** selon le degré d'atteinte.

■ Otomycose externe

- Certains facteurs favorisent le développement d'une infection mycosique :
  - traumatisme du méat acoustique externe ;
  - dermatose sous-jacente ;
  - chirurgie otologique récente ;
  - traitement antibiotique.
- La forme habituelle mime le tableau d'une otite externe diffuse en moins intense. Le prurit est particulièrement évocateur.
- L'otoscopie montre un conduit globalement inflammatoire qui présente l'une ou l'autre des formes suivantes :
  - un aspect humide de « papier buvard » ;
  - un encombrement de filaments blanchâtres cotonneux parfois associés à des plages noirâtres charbonneuses ;
  - le tympan est en règle normal mais peut être également modifié soit par des granulomes, soit par une perforation appelée « clou mycosique ».
- L'otomycose maligne représente une otomastoïdite subaiguë avec risque de diffusion de l'infection à la base du crâne survenant chez l'immunodéprimé. Elle est l'apanage des *Aspergillus* avec co-contamination par *Pseudomonas aeruginosa*. Le tableau n'est pas très différent de celui d'une otite externe maligne, en moins bruyant.
- Le diagnostic est clinique, les prélèvements ne sont pas nécessaires.
- Le traitement est celui de l'otite externe auquel est ajoutée l'instillation d'un antifongique dont il existe 3 classes :
  - les polyéniques : nystatine associée dans une préparation à des corticoïdes et à des antibiotiques (Auricularum®) ;
  - les imidazolés : econazole (Pevaryl®) ;
  - les pyridones : ciclopiroxolamine (Mycoster®).

  Le traitement est au minimum de 2 semaines.

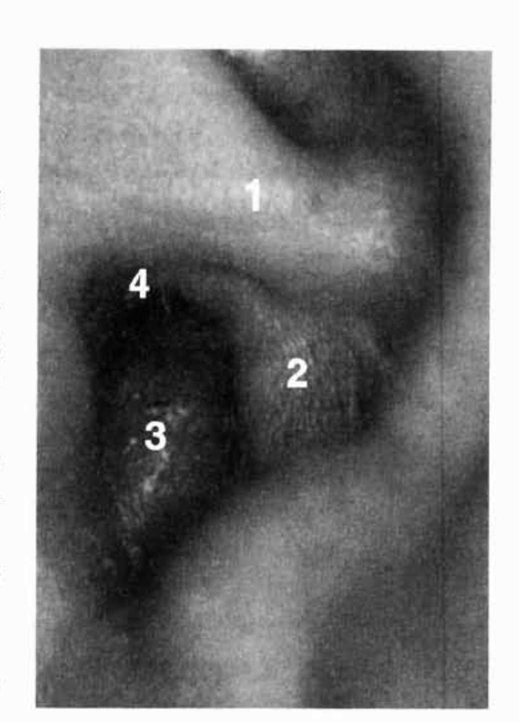


Figure 3. Furoncle du méat acoustique (voir photo 3, en couleur, cahier central)

Furoncle du conduit (figure 3)

- Il s'agit d'une folliculite profonde aiguë due à *Staphylococcus aureus*, germe saprophyte du méat acoustique externe.
- Certains facteurs favorisants sont à rechercher systématiquement :
  - un traumatisme du conduit ;
  - un diabète ;
  - une dermatose sous-jacente.
- L'otalgie est souvent le seul symptôme ; elle est violente, insomniante, mimant celle de l'otite externe diffuse.
- L'otoscopie met en évidence à la partie latérale pileuse du méat acoustique externe une tuméfaction érythémateuse limitée, centrée par un point blanc qui signe le diagnostic.
- Le traitement est local (désinfection à la polyvidone iodée et parfois incision en cas de collection) et général avec des antibiotiques anti-staphylococciques type oxacilline (Bristopen®) et des antalgiques.

Zona auriculaire (cf. chapitre 16) (figure 4)

- C'est la traduction clinique de la réactivation du virus VZV (varicelle-zona-virus) au sein du ganglion géniculé du nerf facial.
- Le zona auriculaire complet ou syndrome de Sicard associe :
  - otodynie ;
  - éruption vésiculaire dans la zone de Ramsay Hunt (conque + tragus + méat acoustique externe + face latérale du tympan) ;
  - paralysie faciale périphérique ;
  - hypoacousie et/ou vertiges.



Figure 4. Zona, oreille droite (voir photo 4, en couleur, cahier central)

Toute paralysie faciale douloureuse doit faire évoquer ce diagnostic.

- L'otalgie est vive, à type de sensation de cuisson ou de brûlure, irradiant localement et disparaissant en 3-4 jours.

■ Traumatismes du méat acoustique externe

- Ils sont de différentes natures selon l'âge.
- Chez l'enfant en bas âge, il s'agit essentiellement de corps étrangers plus ou moins dangereux :
  - les corps étrangers enclavés nécessitent parfois une extraction sous anesthésie générale ;
  - les piles boutons que l'on trouve dans les montres sont particulièrement néfastes car elles induisent une nécrose cutanée à leur contact.
- Chez l'adulte, il s'agit fréquemment de plaies dues au coton-tige. Plus rarement, il s'agit de coton laissé en place dans le méat acoustique externe.
- Le traitement consiste à retirer le corps étranger, à surveiller l'éventuelle plaie et à prescrire des antalgiques. Toujours vérifier l'intégrité tympanique.

■ Tumeurs malignes du méat acoustique externe

- Elles sont rares.
- Au niveau anatomo-pathologique, les carcinomes épidermoïdes représentent les 2/3 des cancers constatés. Le reste se partage de manière équitable entre les carcinomes basocellulaires et les tumeurs glandulaires malignes (en particulier les carcinomes adénoïdes kystiques appelés également cylindromes).
- On retrouve dans 50 % des cas un facteur favorisant :
  - une otite chronique ;
  - un eczéma du conduit ;
  - une irradiation pour radiothérapie.
- Les symptômes habituels sont par ordre décroissant :
  - une otorrhée chronique ;
  - une otodynie résistante au traitement antalgique habituel ;
  - une surdité ;
  - des acouphènes ;
  - plus rarement : paralysie faciale, adénopathie(s) cervicale(s).
- L'examen physique retrouve un **aspect d'otite externe** avec parfois des signes qui doivent alerter :
  - un tissu de granulation ;
  - un saignement facile ;
  - une résistance aux antibiotiques locaux.
- Le diagnostic est porté grâce à l'examen anatomo-pathologique des biopsies.

- Le bilan comprend :
  - une audiométrie tonale et vocale ;
  - un scanner des rochers mettant en évidence une ostéolyse aspécifique ;
  - une IRM cervico-encéphalique qui permettra de dresser un bilan local et surtout régional (régions parotidienne et jugulo-carotidienne à la recherche d'adénopathies).
- Le traitement est avant tout chirurgical avec l'exérèse tumorale (allant de la résection partielle du méat acoustique externe à la pétrectomie totale) associée à l'évidemment ganglionnaire (comprenant au minimum une parotidectomie superficielle et un curage sous-digastrique et spinal). La radiothérapie externe complémentaire est toujours nécessaire (lit tumoral + relais ganglionnaires).
- Le taux de survie varie de 20 à 50 % à 5 ans.

B. Pathologies de l'oreille moyenne

1. OTITE MOYENNE AIGUË

- Elle se définit comme l'inflammation d'origine infectieuse des cavités de l'oreille moyenne : caisse du tympan, cellules mastoïdiennes, partie supérieure de la trompe auditive.
- C'est la pathologie infectieuse bactérienne la plus fréquente chez les enfants de moins de 5 ans, touchant dans certaines régions près d'1 enfant sur 2. Elle touche préférentiellement les nourrissons et les enfants < 3 ans.
- Elle fait généralement suite à un épisode infectieux rhino-pharyngé. Sa prévalence chez l'enfant en bas âge s'explique par :
  - la fréquence des rhinopharyngites dans le cadre de la physiologie de l'immunité acquise (mécanismes de l'adaptation) ;
  - les défenses immunitaires immatures ;
  - les propriétés de la trompe auditive à cet âge expliquant la contamination facile de l'oreille moyenne par les germes :
    - direction horizontale,
    - incontinence tubaire ;
  - l'hypertrophie des végétations adénoïdes empêchant une bonne aération des cavités de l'oreille moyenne ;
  - la surinfection fréquente des végétations adénoïdes ;
  - certains facteurs favorisants (cf. *infra*).
- La pathogénie fait intervenir la colonisation de l'épithélium respiratoire de l 'oreille moyenne par des germes commensaux du rhinopharynx à la suite d'une infection virale. Ceci explique le caractère saisonnier de la survenue des otites moyennes aiguës.
- Les germes en cause sont variables selon les pays ; en France, on retrouve, en pourcentage des cas :
  - *Haemophilus influenzae* : 40 – 50 % ;

    - 40 % des souches en 1997, en France, étaient productrices de bêta-lactamases, pourcentage constant depuis 1992,
    - corrélation bactério-clinique : conjonctivite dans 75 % des cas ;
  - *Streptococcus pneumoniae* : 35 – 45 % :
    - émergence de souches de pneumocoques de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) depuis 1978 en France, ayant pris de l'ampleur depuis 1990,
    - le mécanisme de cette résistance est la diminution d'affinité de certaines protéines de la paroi bactérienne à la pénicilline G et ses dérivés,
    - le taux de souches résistantes est de 50 % en moyenne en France mais peut atteindre 80 % dans certaines régions (Île-de-France, Basse-Normandie),
    - le portage rhinopharyngé de PSDP est significativement plus important chez les nourrissons (+++),
    - facteurs de risques d'un PSDP :
      - âge < 2 ans,
      - fréquentation d'une collectivité (crèche +++),
      - lieu d'habitation dans une grande ville,
      - antécédents d'otite moyenne aiguë et de traitement antibiotique dans les 3 mois précédents,
    - corrélation bactério-clinique : fièvre > 39 °C dans 50 % des cas ;
  - *Moraxella catarrhalis* : 10 – 15 % :
    - 95 à 100 % de souches productrices de Bêta-lactamases.
- Chez les nourrissons < 3 mois, les 3 germes les plus fréquemment retrouvés sont :
  - *Staphylococcus aureus* ;
  - *Pseudomonas aeruginosa* ;
  - entérobactéries.
- Les symptômes les plus souvent retrouvés sont :
  - une fièvre comprise entre 38,5 et 40 °C ;
  - une otalgie repérée par le fait que l'enfant se touche une oreille avec des pleurs concommitants ;
  - une irritabilité ou tout autre trouble du comportement ;
  - une anorexie ;
  - des troubles du sommeil ;
  - des signes digestifs : douleurs abdominales, vomissements ;
  - une cassure de la courbe du poids.
- L'examen physique comprend :
  - un examen général de l 'enfant à la recherche d'un autre point d'appel infectieux, notamment une méningite ;
  - une otoscopie (+++), faite au mieux au microscope, qui permettra le diagnostic positif :
    - le stade congestif :
      - dilatation des vaisseaux péri-malléaires,
      - diminution de la transparence tympanique,
      - disparition du cône lumineux,
    - le stade collecté (figure 5) :
      - inflammation diffuse du tympan présentant au maximum une couleur « lie de vin »,

- épaississement du tympan par infiltration :
  - opacité,
  - disparition des reliefs ossiculaires,
- bombement latéral de la membrane tympanique signant la collection,
- le stade perforé :
  - perforation punctiforme du tympan, volontiers postéro-inférieure,
  - otorrhée purulente dans le méat acoustique externe, s'extériorisant parfois et pouvant être un signe révélateur.



Figure 5. Otite moyenne aiguë collectée (voir photo 5, en couleur, cahier central)

- La **paracentèse est réservée à des indications précises,** celles où il est nécessaire de connaître le germe en cause. Elle n'est pas dénuée de risques (blessures du conduit ou de la fenêtre vestibulaire, épidermose de la caisse).

Indications de la paracentèse :

- nourrisson < 3 mois ;
- sujet immunodéprimé ;
- existence d'une complication (cf. *infra*) ;
- otite moyenne aiguë résistante à un traitement antibiotique empirique bien conduit ;
- otite hyperalgique malgré le traitement (à visée antalgique).

- Le traitement antibiotique est de nature probabiliste, c'est-à-dire qu'il se base sur les dernières données épidémiologiques pour proposer le ou les molécules les plus actives sur les germes habituellement retrouvés dans cette infection au meilleur coût et sans trop produire de résistance par sélection. Actuellement, en France, du fait de la probabilité importante de germes possédant une bêta-lactamase, il est consensuellement conseillé de traiter une otite moyenne aiguë par les molécules suivantes :

- amoxicilline – acide clavulanique (Augmentin® nourrisson) à la dose de 80 mg/kg/j en 3 prises ;
- céphalosporine orale de 2e génération : cefuroxime axetil (Zinnat®) à la dose de 30 mg/kg/j en 3 prises ;
- céphalosporine orale de 3e génération : cefpodoxime proxetil (Orelox®) à la dose de 8 mg/kg/j en 2 prises ;
- pristinamycine (Pyostacine®) à la dose de 50 mg/kg/j en 2 ou 3 prises ;
- en cas d'allergie à la pénicilline ou à la pristinamycine, préférer l'association sulfafurazole + erythromycine (Pediazole®) 1 dose pour 4 kg/j en 3 prises.

En cas de suspicion d'un PSDP, il est recommandé d'utiliser l'amoxicilline à la dose de 150 mg/kg/j.

La durée du traitement est habituellement de 8 ou 10 jours. La durée de 5 jours a été testée avec succès (l'épanchement rétro-tympanique est stérilisé en 24 à 48 h) et il convient de la proposer devant toute otite moyenne aiguë ne présentant aucun facteur de risque de PSDP et évoluant favorablement en 48 h.

- Le reste du traitement comprend :
  - un antalgique-antipyrétique par voie générale (orale ou rectale) : paracétamol et/ou aspirine ;
  - une désinfection rhinopharyngée :
    - mouchage si possible ; utiliser largement le mouche-bébé,
    - lavage des fosses nasales au sérum physiologique 3 à 6 fois par jour,
    - pulvérisation d'un antiseptique local type Prorhinel® ;
  - aucune instillation auriculaire n'a fait la preuve de son efficacité.

Fiche thérapeutique
Traitement d'une OMA chez un nourrisson

- Augmentin® nourrisson : 1 dose-poids 3 fois/jour pendant 8 jours.
- Doliprane® suppositoire (posologie à adapter au poids).
- Aspégic® sachet (pologie à adapter au poids).
- Sérum physiologique, dosettes 10 ml, lavage des fosses nasales (1 dosette par fosse) 3 à 6 fois par jour.
- Prorhinel®, 1 pulvérisation dans chaque fosse nasale, après les lavages, 3 fois par jour.
- Surveillance de la température jusqu'à l'apyrexie.
- Revoir le nourrisson à la fin du traitement.

- L'échec du traitement est défini comme la persistance, voire l'aggravation des symptômes au bout de 3 jours de traitement. Il convient de vérifier systématiquement :
  - une bonne observance du traitement ;
  - le respect des bonnes posologies ;
  - l'absence de mauvaise tolérance, notamment digestive (vomissements +++).

Il est alors nécessaire de pratiquer une paracentèse afin de recueillir l'épanchement rétro-tympanique et d'en effectuer une analyse bactériologique (examen direct, cultures, antibiogramme).

- si un PSDP est mis en évidence, la conduite est dictée selon les données de la CMI (Concentration Minimale Inhibitrice) à la pénicilline :
  - CMI < 2 mg/L ⇒ amoxicilline à la dose de 150 mg/kg/j,
  - CMI > 2 mg/L ⇒ céphalosporine injectable type ceftriaxone (Rocephine®) à la dose de 50 à 100 mg/kg/j en IV,
- s'il s'agit d'un autre germe, l'attitude varie selon les données de l'antibiogramme.

- La fin du traitement est au mieux ponctuée par une otoscopie pour vérifier l'aspect du tympan afin de s'assurer de la bonne évolution locale.
- L'incidence des complications est passée de 80 % en 1939 à 0,1 % à l'heure actuelle dans les pays développés, sous la seule influence de l'antibiothérapie et notamment de la pénicilline :

Complications des OMA

• Complications loco-régionales :

– mastoïdite ;

– paralysie faciale périphérique otogène ;

– labyrinthite.

• Complications endocrâniennes :

– méningite purulente ;

– empyème extra-dural ;

– abcès intra-cérébral ;

– thrombophlébite du sinus latéral.

– complications loco-régionales :
  - mastoïdite :
    - ostéite d'origine bactérienne de l'os mastoïdien, elle est devenue rare depuis l'avènement des antibiotiques, sauf dans les pays en voie de développement où son incidence est jusqu'à 100 fois plus élevée,
    - elle est causée par des germes identiques à ceux des otites moyennes aiguës ; il semble néanmoins que S pneumoniae soit plus fréquemment en cause,
    - la forme aiguë classique fait le plus souvent suite à une otite moyenne aiguë et associe un décollement de l'auricule en bas et en avant, une douleur rétro-auriculaire, un fébricule et une altération de l'état général (figures 6 et 7),
    - l'otoscopie trouve en général un tympan anormal : bombement postéro-supérieur, affaissement de l'angle postéro-supérieur du méat acoustique externe avec déformation dite en « pie de vache » ou otorrhée spontanée,
    - différentes formes sont possibles et fréquentes :
      - forme subaiguë où les signes sont masqués par une antibiothérapie décapitante ; elle est à évoquer devant une otite traînante répondant mal aux antibiotiques,

- forme masquée où le tympan est normal et le diagnostic fait sur les complications endocrâniennes,
- formes anatomiques :
  - forme temporo-zygomatique avec risque de diffusion dans l'articulation temporo-mandibulaire,
  - forme cervicale où le pus fuse le long du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien entraînant un torticolis douloureux (mastoïdite de Bézold),

- le diagnostic est clinique. Les examens complémentaires les plus utiles sont :
  - des prélèvements à visée bactériologique : otorrhée spontanée, paracentèse, ponction rétro-auriculaire,
  - un scanner des rochers et de l'encéphale à la recherche de complications endocrâniennes,



Figure 6. Mastoïdite droite (voir photo 6, en couleur, cahier central)



Figure 7. Mastoïdite gauche (voir photo 7, en couleur, cahier central)

- le traitement médical est indiqué dans chaque cas :
  - antibiothérapie parentérale, double voire triple, à large spectre, initialement probabiliste, secondairement adaptée aux résultats bactériologiques. En pratique, on utilise : ceftriaxone (Rocephine®) à la dose de 50 à 100 mg/kg/j en IVL + fosfomycine (Fosfocine®) à la dose de 100 à 150 mg/kg/j en 3 injections. On pourra ajouter un aminoside en cas d'infection à bacilles Gram

négatif suspectée et un imidazolé type métronidazole en cas de bacilles anaérobies suspectés ; ce traitement est poursuivi 5 jours après le début d'évolution favorable et poursuivi 10 à 15 jours per os,
        - traitement antalgique et antipyrétique identique à celui d'une otite moyenne aiguë,
    - le traitement chirurgical est indiqué en cas de :
        - collection rétro-auriculaire signant un abcès sous-périosté,
        - existence d'une complication endocrânienne,
        - résistance au traitement antibiotique,
        Il consiste en une mastoïdectomie permettant l'exérèse des tissus ostéitiques et l'ablation des foyers infectieux. De nouveaux prélèvements à visée bactériologique seront effectués à cette occasion.
        - la mastoïdite peut elle même se compliquer de la même façon que l'otite moyenne aiguë,
- la paralysie faciale otogène (cf. chapitre 16) :
    - plus fréquente chez l'enfant, d'apparition brutale, elle est le plus souvent totale et est de bon pronostic grâce au traitement antibiotique parentéral,
    - sa survenue chez un adulte dans un contexte d'otite aiguë doit faire évoquer une poussée de réchauffement d'une otite moyenne chronique,
- la labyrinthite (cf. chapitre 5) :
    - elle complique plus volontiers une mastoïdite qu'une otite moyenne aiguë,
    - elle doit être suspectée devant tout trouble de l'équilibre ou toute réaction neurovégétative (vomissements, pâleur, tachycardie, sueurs) évoquant un vertige chez un nourrisson ne sachant pas l'exprimer,
    - la découverte d'un nystagmus horizonto-rotatoire signe le diagnostic et comme toute complication doit engendrer la réalisation d'une paracentèse ;

– complications endocrâniennes :
- la méningite purulente :
    - le tableau est bruyant (céphalées intenses, vomissements et fièvre) et le diagnostic est fait grâce à la ponction lombaire.
    - elle peut aussi bien compliquer une otite moyenne aiguë qu'une mastoïdite ou une labyrinthite.
    - **toute méningite purulente doit faire rechercher à l'otoscopie une origine otitique**,
- l'empyème extra-dural :
    - assez fréquent mais de diagnostic difficile,
    - il est pauci-symptomatique (localisation principalement cérébelleuse) et est parfois de découverte per-opératoire.
    - le traitement est affaire de neurochirurgien,
- l'abcès intra-cérébral (temporal ou cérébelleux) :
    - il est à suspecter devant des troubles de la vigilance, des céphalées tenaces et parfois par des signes de localisation,
    - le scanner cérébral fait le diagnostic, le traitement est médical (antibiothérapie large par voie parentérale) et chirurgical,
    - la mortalité est importante,
- la thrombophlébite du sinus latéral :

- le tableau est le plus souvent pauvre (céphalées tenaces, empâtement rétro-auriculaire, douleurs sous-mastoïdiennes) et l'évoquer doit faire réaliser un angioscanner ou une angioIRM qui feront le diagnostic,
- le traitement est médical (antibiothérapie large par voie parentérale) et chirurgical (mastoïdectomie).

On rappelle que **devant toute complication, il faut réaliser une paracentèse visant à mettre en évidence un germe.**

- une otite moyenne aiguë qui récidive (sous-entendu qui a guéri complètement au moins une dizaine de jours) doit faire rechercher un facteur favorisant :

• existence de végétations adénoïdes hypertrophiques, • reflux gastro-œsophagien, • carence martiale, • déficit immunitaire, • tabagisme passif ;

- certaines maladies générales s'accompagnent d'une otite moyenne aiguë congestive : rougeole, scarlatine, grippe. Dans ce dernier cas, elle réalise la myringite bulleuse séro-hémorragique qui se présente sous la forme de phlyctènes tympaniques dont l'éclatement spontané ou provoqué apaise les douleurs.

2. DYSFONCTIONNEMENT TUBAIRE

- C'est le terme consacré pour nommer les troubles de la perméabilité tubaire dus à une obstruction muqueuse d'origine inflammatoire.
- Les principales causes de dysfonctionnement tubaire sont les rhino-sinusites (anciennement rhinites) que l'on voit chez l'adulte et les rhinopharyngites de l'enfant. L'état inflammatoire de la muqueuse nasale s'étend à celle du rhinopharynx sur les parois latérales duquel s'abouchent les 2 trompes auditives (anciennement trompe d'Eustache). L'œdème qui en résulte ne permet plus à la trompe auditive de s'ouvrir lors de situations physiologiques (déglutition, baillement, mouvements automatiques d'ouverture). La caisse du tympan n'est plus aérée et subit une dépression du fait de la diffusion de l'oxygène dans les cellules épithéliales de la caisse. Le tympan est attiré vers la caisse ce qui entraîne une douleur pressionnelle relayée par une douleur inflammatoire due à une myringite qui s'installe rapidement.
- L'otalgie est d'intensité croissante, parfois bilatérale et asymétrique. Les signes rhinologiques sont retranchés au second plan.
- L'examen physique met en évidence une pathologie rhino-sinusienne. L'otoscopie découvre un tympan inflammatoire, non bombant mais parfois déprimé. La manœuvre de Valsalva permet le plus souvent d'ouvrir les trompes auditives et d'améliorer très transitoirement l'audition : cela signe le diagnostic.

- Le tympanogramme montre, le plus souvent, un pic de compliance décalé vers les pressions négatives.
- Le traitement associe des antalgiques usuels et des soins locaux. Ceux-ci comportent des lavages de fosses nasales au sérum physiologique et un vasoconstricteur de la muqueuse nasale type Déturgylone® pour une durée de 5 à 10 jours. On peut y associer de façon utile des anti-inflammatoires stéroïdiens ou non.
- L'absence d'efficacité thérapeutique doit évoquer l'existence d'un obstacle tubaire et en premier lieu une tumeur du cavum (+++).

3. POUSSÉE DE RÉCHAUFFEMENT D'UNE OTITE CHRONIQUE

- Elle concerne surtout 3 types d'otite chronique :
  - la forme muqueuse à tympan ouvert (+++) ;
  - la forme atélectasique ;
  - la forme cholestéatomateuse, à un moindre degré.
- L'otalgie n'est pas constante, contrairement à l'otorrhée.
- Le traitement est essentiellement local, à base d'instillations auriculaires de corticoïdes et d'antibiotiques.

4. CANCER DE L'OREILLE MOYENNE

- Son incidence est exceptionnelle, nettement moindre que celle des cancers du méat acoustique externe. Il n'est pas interdit de penser que les carcinomes de la caisse du tympan aient pour origine la peau du méat acoustique externe.
- La symptomatologie, l'anatomo-pathologie, le bilan pré-thérapeutique et le traitement se calquent sur ceux du cancer du méat acoustique externe.

5. TUBERCULOSE DE L'OREILLE MOYENNE

- Localisation rare de la maladie tuberculeuse, elle touche exclusivement des patients transplantés, issus de régions endémiques.
- L'otalgie est fréquente mais relativement discrète par rapport à l'otorrhée ou la surdité qui l'accompagnent.
- L'otoscopie montre le plus souvent un aspect d'otite chronique dont il existe quelques signes suspects :
  - aspect dénudé du manche du malleus ;
  - muqueuse du promontoire polypoïde.
- Le traitement est médical.

III. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE : OTALGIES RÉFLEXES

A. Pathologies pharyngées (+++)

1. ANGINES, PHARYNGITES ET RHINOPHARYNGITES (cf. chapitre 7)

- Prévalence élevée, surtout en automne-hiver.
- L'odynophagie est rarement absente et doit faire évoquer le diagnostic.

2. CANCERS ORO- ET HYPOPHARYNGÉS (cf. chapitre 12)

- Doivent être évoqués devant toute otalgie à tympan normal chez un alcoolo-tabagique chronique.
- Les localisations les plus évocatrices sont les suivantes :
  - la région amygdalienne (+++) ;
  - la base de langue ;
  - le sinus piriforme.
- L'examen physique recherche un aspect tumoral sur la muqueuse pharyngée et la présence d'adénopathies cervicales ; le moindre doute doit faire entreprendre une pan-endoscopie des voies aéro-digestives supérieures.

3. CANCERS DU CAVUM (cf. chapitre 12)

B. Pathologies laryngées

- Elles sont moins à même de provoquer une otalgie.
- Elles se déclarent en général avec des symptômes évocateurs : dysphonie, dysphagie, odynophagie, toux, dyspnée inspiratoire.
- Les laryngites sont de diagnostic facile (cf. chapitre 9).
- Certains cancers laryngés peuvent parfois occasionner une otalgie, notamment ceux développés aux dépens de la margelle laryngée (cf. chapitre 12).

C. Pathologies dentaires

- Elles concernent souvent les dents les plus postérieures, c'est-à-dire les molaires mais pas exclusivement.
- Il peut s'agir d'accidents de désinclusion de dents de sagesse.
- Il peut s'agir de cellulites dentaires.
- Il peut s'agir de troubles de l'articulé dentaire.

D. Pathologies buccales

- Avant tout, un cancer, notamment chez un alcoolo-tabagique chronique.
  - plancher buccal ;

- trigone rétro-molaire ;
- commissure inter-maxillaire ;
- langue.

- Parfois, des gingivites et glossites.

E. Pathologies de l'articulation temporo-mandibulaire

- Syndrome de Costen (subluxation à répétition + douleurs articulaires + craquement articulaire + ressaut articulaire).
- Arthrite.
- SADAM (Syndrome Algo-Dystrophique de l'Appareil Manducateur).

F. Pathologies de la parotide (cf. chapitre 14) :

- Parotidites (oreillons...)
- Tumeurs malignes

G. Certaines névralgies faciales

- Névralgie du trijumeau.
- Algie vasculaire de la face.
- Névralgie du glosso-pharyngien.

H. Syndrome de l'apophyse styloïde longue ou syndrome d'Eagle

- En rapport avec la calcification du ligament stylo-hyoïdien.
- La pointe de la calcification est palpable en regard de l'ogive amygdalienne ; elle est même parfois visible.
- Les stylalgies se manifestent par des douleurs oro-pharyngées et des otalgies.
- C'est un diagnostic d'élimination.
- Du fait des rapports vasculaires intimes (artère carotide interne, veine jugulaire interne), il est nécessaire d'effectuer un scanner cervical avant un éventuel traitement chirurical.

Chapitre 2[1] ➤ ALTÉRATION DE LA FONCTION AUDITIVE

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

Symptôme fréquent, l'**hypoacousie** ou **surdité** peut être due à une atteinte concernant l'une ou l'autre des 3 parties de l'oreille. L'examen clinique est bien souvent suffisant pour rechercher laquelle de ces parties est en cause.

Celles qui sont dues à des pathologies de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne sont potentiellement temporaires pour la plupart ce qui les distingue des surdités d'oreille interne.

On distingue les surdités de transmission dues à des atteintes de l'appareil de transmission des ondes sonores (oreille externe et oreille moyenne) et les surdités de perception dues à des atteintes de l'organe sensoriel. Les surdités mixtes associent les 2 atteintes.

La prise en charge des surdités de l'enfant est spécifique.

I. RAPPELS D'ANATOMIE ET DE PHYSIOLOGIE

A. Anatomie

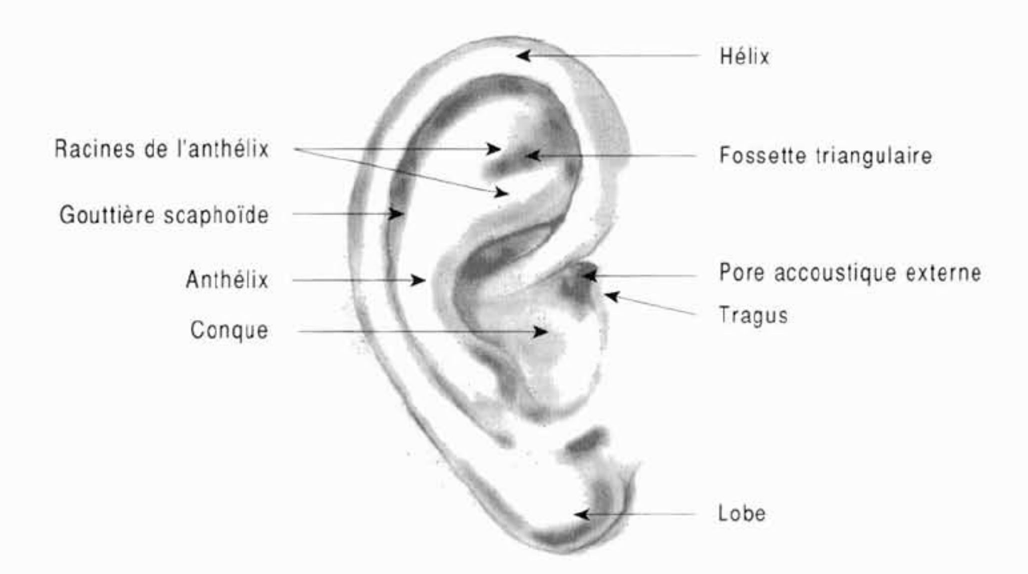


Figure 1. Auricule (= pavillon), vue externe

1. Question 294 du programme officiel.

1. OREILLE EXTERNE

- Constituée de 2 parties : l'auricule (= pavillon) et le méat acoustique externe.
- L'auricule (figure 1) est constitué d'une armature de cartilage élastique sur laquelle se greffent périchondre et peau. Sa forme est tourmentée bien que globalement ovalaire avec des reliefs multiples. Ceux-ci servent phylogénétiquement à orienter les sons vers le méat acoustique externe en permettant une discrète amplification sonore.
- Le méat acoustique externe est un conduit cartilagineux dans sa moitié latérale et osseux dans sa moitié médiale. Il a la forme d'un S allongé et regarde globalement en avant et en dedans. Il est recouvert d'un fin revêtement cutané possédant des poils (dans sa partie latérale) et des glandes cérumineuses.

2. OREILLE MOYENNE

- Elle comprend la membrane tympanique ou tympan qu'elle partage avec l'oreille externe, la caisse du tympan avec sa chaîne ossiculaire et les cavités mastoïdiennes.

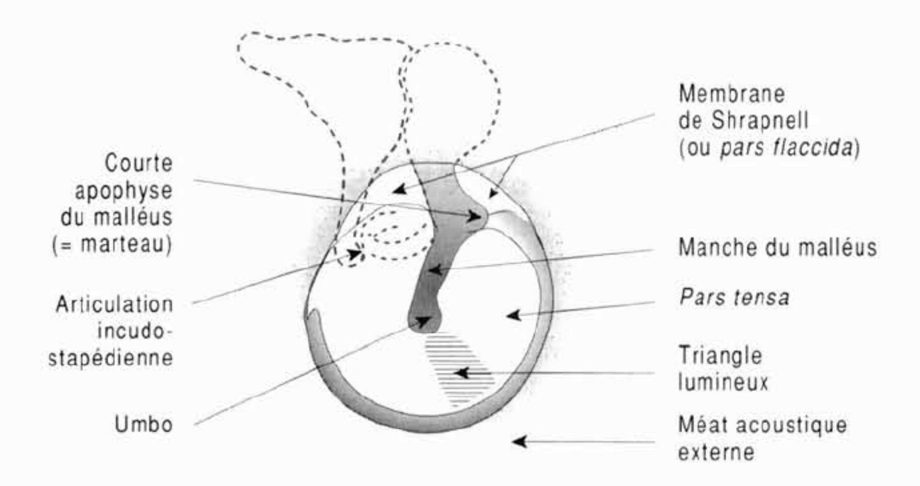


Figure 2. Aspect otoscopique normal de la membrane tympanique

- La membrane tympanique (figure 2) est un disque d'environ 1 cm de diamètre dont la face latérale regarde en dehors, en avant et en bas de sorte qu'un otoscope ne puisse la voir qu'en fuite. Elle comprend 2 parties :
  - la *pars tensa* : elle est constitué de 3 couches (épidermique, conjonctive fibreuse et muqueuse). La couche fibreuse lui donne toute sa rigidité et permet au manche du malléus ou marteau de s'y insérer ;
  - la *pars flaccida* : elle est située au-dessus de la précédente et est dépourvue de couche fibreuse. Sa texture lâche explique sa tendance à s'invaginer en dedans lors de dysfonctionnements tubaires à l'origine de la majorité des otites moyennes chroniques.

- La caisse du tympan est une cavité osseuse en forme de parallélépipède. Elle est subdivisée en plusieurs parties :
  - le mésotympanum ou atrium, sa partie centrale qui répond à la membrane tympanique ;
  - l'épitympanum ou attique qui se trouve au-dessus en rapport latéralement avec la *pars flaccida* ;
  - l'hypotympanum, partie inférieure de la caisse, en rapport avec le golfe de la veine jugulaire interne.
- On peut donc lui décrire 6 faces :
  - la face latérale est en rapport avec la membrane tympanique ;
  - la face antérieure répond en bas à l'orifice tympanique de la trompe auditive ou trompe d'Eustache et en haut au canal osseux du muscle tenseur du tympan ;
  - la face postérieure, divisée en deux par le canal facial, trouve son intérêt dans la présence d'un conduit osseux, l'*aditus ad antrum*, menant à l'antre mastoïdien et à ses autres cellules ;
  - la face inférieure, du fait de ses rapports, peut voir se présenter une déhiscence du golfe jugulaire ou une tumeur glomique tympano-jugulaire ;
  - la face supérieure ou *tegmen tympani*, parfois déhiscente, en rapport avec la fosse cérébrale moyenne ;
  - la face médiale (figure 3) est en rapport avec l'oreille interne. Différentes proéminences sont remarquables ; on trouve de haut en bas :
    - celle du canal semi-circulaire latéral,
    - celle du canal de la 2e portion du nerf facial,
    - celle du tour basal de la cochlée appelée promontoire.

  Entre les 2 dernières proéminences se situe la fenêtre du vestibule ou fenêtre ovale entrant en rapport avec la rampe vestibulaire de la cochlée. Elle s'articule avec la base du stapes appelée plus communément platine de l'étrier. En avant du promontoire se trouve la fenêtre de la cochlée ou fenêtre ronde fermée par une membrane muqueuse.
- La caisse du tympan comporte dans son volume 3 osselets (*malleus* ou marteau, *incus* ou enclume, *stapes* ou étrier) qui ont pour but d'amplifier la transmission de l'énergie de la vibration tympanique aux liquides de l'oreille interne via la fenêtre du vestibule. Ces osselets sont suspendus par des ligaments et mobilisés grâce à des muscles. Le muscle stapédien (ou de l'étrier), innervé par une branche du nerf facial, se contracte lors d'un son d'intensité élevée empêchant la platine de l'étrier de s'enfoncer trop profondément dans la fenêtre vestibulaire évitant un traumatisme sonore. Ce réflexe, dit stapédien, est une protection de l'oreille interne.
- Les cavités mastoïdiennes sont des anfractuosités développées à partir de la caisse du tympan grâce à une pneumatisation durant les 5 premières années de la vie de l'os mastoïdien. Elles sont toutes en relation avec l'antre mastoïdien qui est la première des cellules à s'être développée et qui demeure la cavité la plus grande. La caisse du

tympan et l'antre sont reliés par l'*aditus ad antrum*. Les cellules mastoïdiennes sont en rapport en avant et en dedans avec le canal semi-circulaire postérieur, en avant et en bas avec le nerf facial, en haut avec les méninges temporales, en arrière et en dedans avec le sinus sigmoïde.

- La caisse du tympan est reliée à la paroi latérale du rhinopharynx par les trompes auditives appelées également trompes d'Eustache. Ce sont des conduits fibro-cartilagineux dans leur partie médiale, osseux dans leur partie latérale dirigés en avant, en dedans et en bas. Elles s'ouvrent, entre autre lors du baillement et de la déglutition permettant d'équilibrer la pression atmosphérique de part et d'autre de la membrane tympanique. Les conditions vibratoires de celles-ci sont alors optimales.

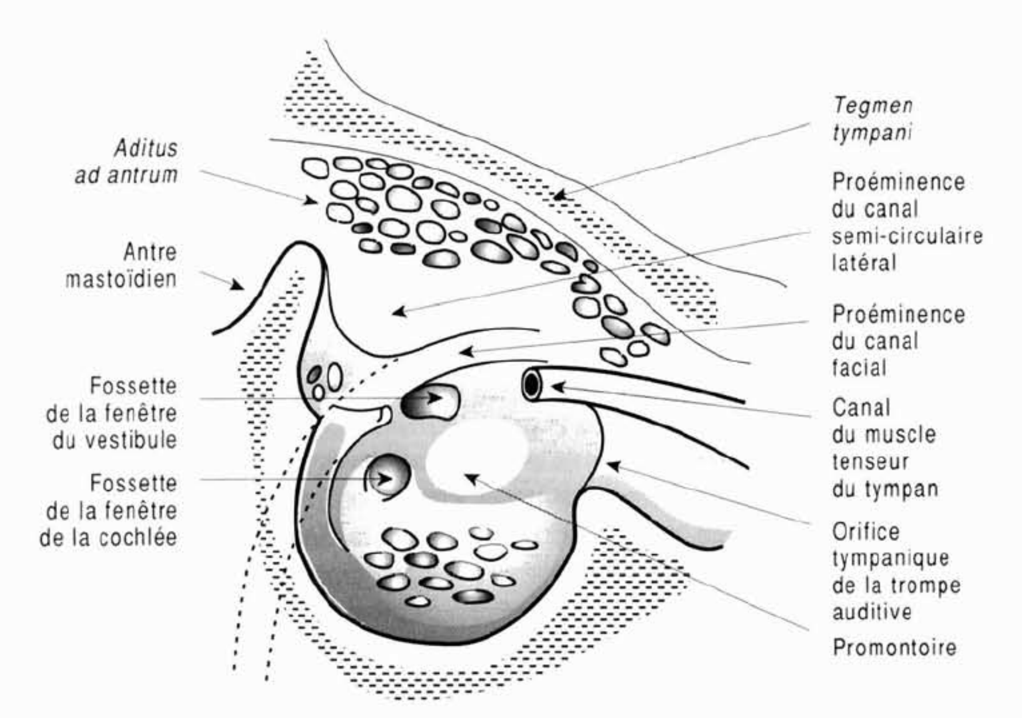


Figure 3. Paroi médiale de la caisse du tympan

B. Physiologie

- Le son est une onde de vibration physique des molécules constituant la matière. Il possède une fréquence (sous-entendu de vibration) et une intensité qui correspond à l'énergie transportée par l'onde sonore par unité de surface et par unité de temps.
- Pour qu'un son soit entendu par l'oreille humaine, sa fréquence doit appartenir à une gamme audible pour elle (de 20 à 20 000 Hz) et son intensité doit être supérieure au seuil de sensibilité de cette même oreille appelé seuil liminaire. Cette sensibilité varie selon la fréquence du son.

- L'onde sonore est orientée par l'auricule dans le méat acoustique externe ce qui permet une première amplification. Elle fait vibrer la membrane tympanique qui transmet son énergie au stapes et à sa base en l'amplifiant de nouveau.
- Pour l'amplification du stimulus pressionnel, sont importants :
  - les axes de rotation des osselets ;
  - le rapport des surfaces tympan/platine qui est de 20.
- Cette onde de pression ébranle les liquides de l'oreille interne et va faire se déplacer la membrane basilaire (cf. chapitre 3).
- Les cellules de l'organe sensoriel qui sont excitées par l'onde sonore sont les cellules ciliées internes dont la sélectivité sensorielle est due en bonne part à l'action des cellules ciliées externes. Les cellules ciliées internes traduisent le message pressionnel en message électrochimique : ce sont des cellules transductrices.
- Le potentiel d'action né à la base de la cellule ciliée interne se propage à un dendrite d'un premier neurone dont le corps cellulaire se situe dans le ganglion spiral et dont l'axone se dirige dans le tronc cérébral pour effectuer un premier relais au sein des noyaux cochléaires. Ceux-ci sont au nombre de 3.
- Différents relais se succèdent (complexe olivaire supérieur dans le tronc cérébral, colliculus inférieur dans le mésencéphale, corps géniculé médial dans le diencéphale) avant que les fibres d'origine cochléaire se projettent via les stries acoustiques sur le cortex auditif situé dans le gyrus supérieur temporal. La projection est bilatérale à prédominance controlatérale. Il existe une voie descendante de rétrocontrôle.

II. CONDUITE À TENIR CLINIQUE

Une surdité doit d'abord être explorée par un interrogatoire minutieux suivi d'un examen physique simple mais précis.

A. Interrogatoire

1. MODE DE VIE

- Profession exposée au bruit.
- Loisirs : concerts de rock, boites de nuit, chasse, tirs à l'arme à feu, bricolage.

2. ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

- Médicaux :
  - otites moyennes aiguës, paracentèses dans l'enfance ;
  - maladie générale : diabète et autres maladies métaboliques, pathologie cardio-vasculaire, pathologies néonatales et congénitales ;

- prise récente de médicaments ototoxiques (cf. *infra*) ;
- notion de traumatisme crânien ;
- notion d'une méningite.

• Chirurgicaux :
- interventions sur l'oreille ;
- interventions neurochirurgicales.

3. ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX NOTAMMENT L'EXISTENCE D'UNE SURDITÉ FAMILIALE

4. CARACTÉRISTIQUES DE LA SURDITÉ

• Latéralité.

• Circonstances de survenue : brutale ou progressive, à la suite d'un facteur déclenchant, etc.

• Symptômes accompagnateurs :
- acouphènes ;
- vertiges ;
- troubles de l'équilibre ;
- céphalées ;
- rhinorrhée ;
- otorrhée.

• Évolutivité.

• Effet d'un éventuel médicament.

B. Examen physique

1. L'ACOUMÉTRIE (+++)

• Son principe est d'évaluer par des moyens simples et reproductibles l'audition binaurale du patient et de déterminer le type de surdité dont il est atteint.

• On commence par chuchoter à 3 mètres du patient pour estimer la sévérité de la surdité. Une voix forte à proximité du pavillon non perçue traduit une surdité profonde. Un tic-tac de montre non perçu au méat signifie une perte d'au moins 30 dB.

• L'acoumétrie au diapason utilise 2 tests qui permettent un diagnostic qualitatif de la surdité :
- l'épreuve de latéralisation de Weber : on applique sur la racine du nez le diapason vibrant. Le son, transmis aux **2** oreilles, est normalement perçu au centre du crâne. Lorsque le son est perçu du côté atteint ou le plus sourd, il s'agit d'une surdité de transmission. Sinon, il s'agit d'une surdité de perception ;
- l'épreuve de Rinne : on applique le diapason sur l'os mastoïdien, derrière le pavillon (son transmis par voie osseuse). Lorsque le patient ne ressent plus le son, on dispose le diapason devant le pavillon (son transmis par voie aérienne). Si le patient perçoit de

nouveau le diapason, le Rinne est dit positif (la conduction aérienne est supérieure à la conduction osseuse ce qui est le cas pour une oreille normale) et il s'agit alors d'une surdité de perception. Sinon, il s'agit d'une surdité de transmission.

2. L'OTOSCOPIE (+++)

- Elle permet l'examen du méat acoustique externe et de la membrane tympanique. Elle peut donc découvrir la majeure partie des causes de **surdité de transmission**.
- Les lésions du conduit sont facilement diagnostiquées.
- L'aspect tympanique oriente le diagnostic en cas d'atteinte de l'oreille moyenne :
  - tympan normal : otospongiose +++, luxation ossiculaire, malformation congénitale mineure ;
  - perforation tympanique : traumatisme, otite chronique ;
  - épaisseur anormale : otite chronique, otite séro-muqueuse ;
  - couleur anormale : otite moyenne aiguë (rouge), glomus tympano-jugulaire (bleu).

III. ÉPREUVES FONCTIONNELLES AUDITIVES

Elles doivent explorer toute surdité car elles complètent l'examen clinique.

A. L'audiométrie tonale liminaire

- Le principe est d'explorer les seuils d'audition de sons purs à différentes fréquences de chaque oreille. L'examen standard comprend la détermination des seuils audiométriques en conduction aérienne (CA) et en conduction osseuse (CO) pour des fréquences allant de 125 à 8 000 Hz par pas de 1 octave (= doublement de la fréquence).
- Elle obéit à certaines règles de base :
  - bien expliquer au patient ce qu'on attend de lui ;
  - s'assurer au préalable de l'absence d'obstacle dans le méat acoustique externe ;
  - commencer par l'oreille la moins sourde ;
  - tester en premier la fréquence de 1 000 Hz, pour laquelle l'oreille humaine est la plus sensible ;
  - opérer un masquage (faire écouter à l'oreille non explorée un son « masquant » le son stimulant l'oreille testée) pour court-circuiter le transfert sonore osseux transcrânien ;
  - par convention, les seuils normaux pour chaque fréquence sont de 0 dB. De plus, la CO est toujours supérieure (surdité de transmission ou mixte) ou égale (audition normale ou surdité de perception) à la CA.
- On commence par déterminer les seuils en CA pour les 2 oreilles. S'ils s'avèrent abaissés, on détermine les seuils en CO.

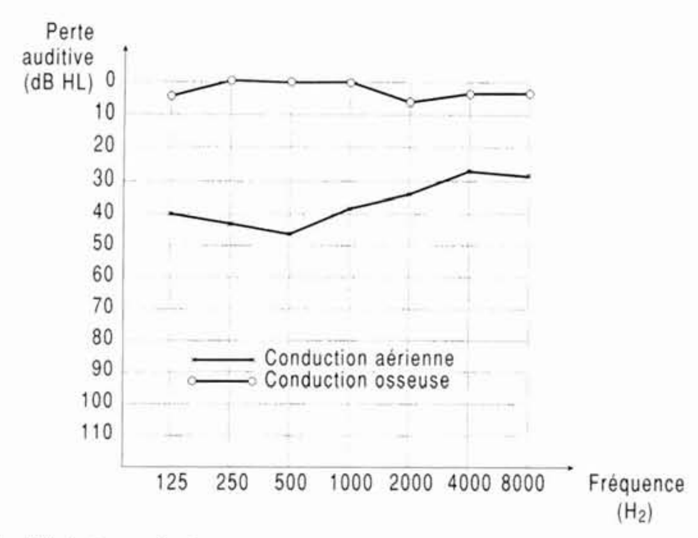


Figure 4a. Surdité de transmission

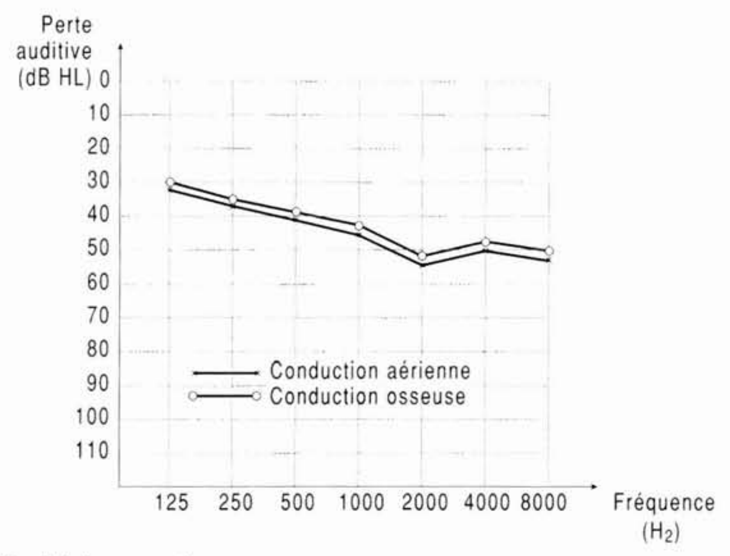


Figure 4b. Surdité de perception

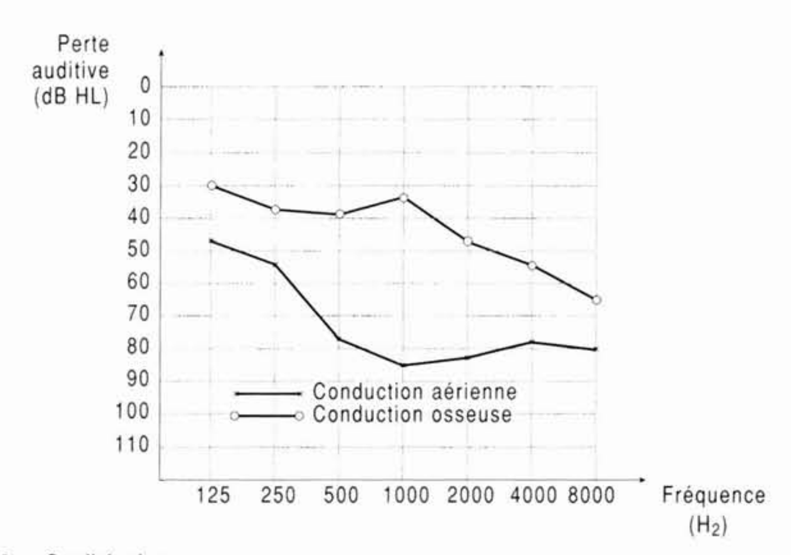


Figure 4c. Surdité mixte

- Résultats (figure 4).
  - l'importance du déficit auditif est jugé sur la courbe de CA ;
  - une perte auditive moyenne de 30 dB sur les fréquences conversationnelles (500, 1 000 et 2 000 Hz) correspond à un niveau audessous duquel le retentissement social est important ;
  - un écart entre les courbes de CA et CO, en faveur d'une surdité de transmission ou d'une surdité mixte, est appelé ouverture du Rinne audiométrique.

B. L'audiométrie vocale (cf. chapitre 3)

- Elle n'est pas systématique.
- Elle est demandée principalement en cas de surdité chronique, volontiers bilatérale, afin d'apprécier le retentissement de la surdité sur la compréhension de la parole.
- Ses indications principales sont :
  - toute surdité de perception dite rétrocochléaire (cf. *infra*) ;
  - presbyacousie ;
  - surdité d'origine professionnelle et médicamenteuse.

C. L'impédancemétrie

1. PRINCIPE GÉNÉRAL

- Tout stimulus sonore qui parvient au tympan reçoit de la part de celuici et des osselets une réaction d'opposition représentant **l'impédance acoustique** de l'oreille moyenne. Le système tympano-ossiculaire a la fonction d'optimiser la quantité d'énergie sonore transmise à la cochlée grâce à sa propriété d'adapter l'impédance acoustique.
- L'étude de l'impédancemétrie comporte 2 analyses :
  - celle des variations d'élasticité ou compliance du système tympano-ossiculaire selon les variations de pression exercées dans le méat acoustique externe : c'est la **tympanométrie** ;
  - celle des mêmes variations lors de stimulations sonores de forte intensité : c'est l'**étude du réflexe stapédien** ou test de Metz.
- L'impédancemètre fonctionne sur le principe suivant : une onde sonore de fréquence fixe (220 Hz) et d'intensité connue est délivrée par un haut-parleur ; sa réflexion donne un écho enregistré par un microphone dont l'intensité varie avec la compliance du système tympano-ossiculaire.

2. TECHNIQUES

- Lors de la tympanométrie, une pompe fait varier la pression à l'intérieur du méat acoustique externe soit de façon négative, soit de façon positive ; les variations de compliance selon la pression permettent d'établir la courbe de tympanométrie (figure 5).

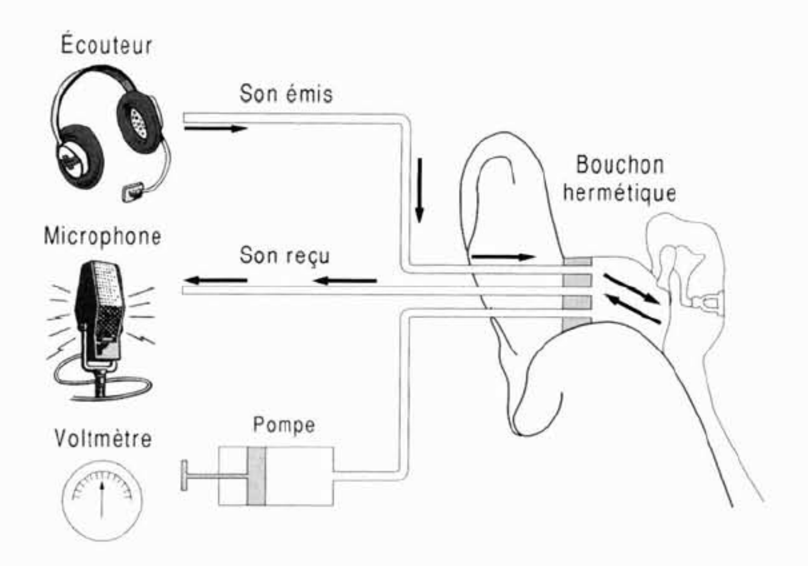


Figure 5. Principe de la tympanométrie

- Le réflexe stapédien (cf. *supra*) aboutit à la contraction bilatérale des muscles de l'étrier. Les modifications d'impédance tympano-ossiculaire induites (rigidification du système) peuvent être mesurées bilatéralement par la technique d'impédancemétrie. Le plus souvent, la stimulation sonore déclenchant le réflexe est appliquée dans l'oreille opposée à la sonde d'impédancemétrie : c'est la stimulation controlatérale.

3. RÉSULTATS

- Tympanométrie :
  - la compliance est maximale lorsque les pressions atmosphériques sont les mêmes de part et d'autre du tympan ;
  - les courbes pathologiques sont représentées sur la figure 6.

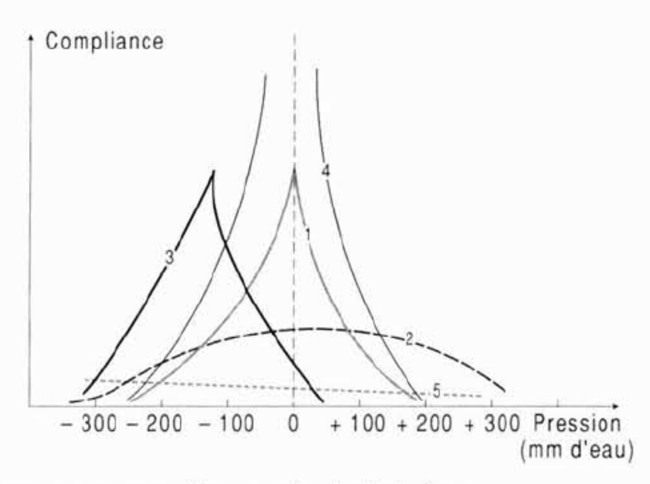


Figure 6. Tympanogramme : courbes normale et pathologiques

1. Courbe type A : tympan normal — 2. Courbe type B : épanchement rétro-tympanique 3. Courbe type C : dysfonctionnement tubaire — 4. Courbe évocatrice d'une luxation ossiculaire 5. Courbe évocatrice d'une perforation tymapnique

- Étude du réflexe stapédien :
  - les seuils moyens du réflexe stapédien chez des sujets adultes normo-entendants pour des fréquences de 500 à 2 000 Hz sont compris entre 85 et 100 dB ;
  - 10 % des sujets n'ont pas de réflexe stapédien ;
  - en cas de surdité de transmission avec des pertes < 30 dB, les seuils sont augmentés. Si la perte moyenne est > 30 dB, les seuils sont absents ;
  - en cas de surdité de perception dite **endocochléaire**, les seuils sont présents et il existe un pincement entre le seuil audiométrique tonal et le seuil de détection du réflexe stapédien : c'est le **recrutement** ;
  - en cas de surdité de perception dite **rétrocochléaire**, les seuils sont augmentés ou absents selon l'importance de la perte auditive ;
  - en cas de paralysie faciale périphérique (cf. chapitre 16), les seuils sont absents si la lésion est située en amont de la branche innervant le muscle stapédien.

Les autres examens ne sont pas systématiques et seront indiqués selon la ou les pathologies recherchées.

Schématiquement :
- atteintes de l'oreille externe = anomalie du CAE + ST < 30 dB ;
- atteintes de l'oreille moyenne = anomalie tympanique + ST/SM ;
- atteintes de l'oreille interne = otoscopie normale + SP.

IV. ÉTIOLOGIES PRINCIPALES

A. Atteintes de l'oreille externe

1. BOUCHONS DE CÉRUMEN (+++)

- Probablement la cause la plus fréquente de surdité.
- Favorisés par des nettoyages intempestifs au coton-tige.
- Surdité de transmission de l'ordre de 20 dB ou mixte sur une surdité de perception initiale.
- Extraction aux micro-instruments, aspiration après traitement aux céruménolytiques type xylène (Cérulyse®) ou acide caprylique (Otolysine®) ou expulsion grâce à un lavage d'oreille.

2. CORPS ÉTRANGERS

- Surviennent préférentiellement chez l'enfant en bas âge : perles, aliments, cailloux...
- Trouvés parfois chez l'adulte, introduits de façon involontaire : coton, cafards...

- Extraction aux micro-instruments, lavage d'oreille.

3. BOUCHONS ÉPIDERMIQUES

- Surviennent chez le sujet jeune.
- Volontiers bilatéraux et obstructifs.
- Traitement par aspirations et soins locaux.

4. EXOSTOSE DU CONDUIT

- Préférentiellement chez l'homme.
- Facteurs favorisants : pratique de sports nautiques (plongée, surf, etc.).
- Longue évolution avant de devenir symptomatique : surdité de transmission en cas d'obstruction totale du conduit, otites externes à répétition, acouphènes.
- Traitement chirurgical.

5. OSTÉOMES DU CONDUIT

- Plus rares que les exostoses mais même tableau clinique.
- Volontiers uniques et unilatéraux.
- Traitement chirurgical.

6. MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'AURICULE ET DU MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE

7. AUTRES CAUSES OÙ LA SURDITÉ PASSE AU SECOND PLAN (cf. chapitre 1)

- Otites externes.
- Tumeurs du conduit.

B. Atteintes de l'oreille moyenne (I) : tympan normal

1. L'OTOSPONGIOSE (+++)

- Ostéodystrophie de la capsule otique (origine embryologique du labyrinthe osseux) se traduisant par une ankylose de l'étrier sur la fenêtre vestibulaire (surdité de transmission) et parfois par une atteinte de la rampe tympanique de la cochlée (surdité de perception).
- Touche 1 homme pour 2 femmes et 1 individu de race noire pour 10 de race blanche.
- Caractère familial avec mode de transmission autosomique dominant à pénétrance incomplète et à expressivité variable.
- Maladie multifactorielle, influence probable de certaines hormones (cf. constatations cliniques) mais aucune preuve formelle.
- La pathogénie ferait intervenir l'existence de troubles enzymatiques modifiant l'équilibre ostéogénèse/ostéoclasie.

- Les foyers otospongieux sont retrouvés principalement en avant de la fenêtre vestibulaire, à un moindre niveau au niveau de la fenêtre cochléaire.
- On distingue schématiquement 2 stades d'évolution : le premier où l'os normal est remplacé par un tissu mou, spongieux, immature et vascularisé ; le deuxième où l'os est scléreux, dur et peu vascularisé.
- La surdité peut être initialement unilatérale mais tend à se bilatéraliser. L'évolution se fait vers une aggravation progressive de l'audition, parfois accélérée par des évènements de la vie génitale de la femme (grossesse +++, post-partum). Au bout d'un certain temps d'évolution, la maladie peut entraîner une atteinte de l'oreille interne : c'est la labyrinthisation.
- Symptômes associés :
  - acouphènes, fréquents et pouvant motiver la consultation. L'intervention chirurgicale les fait disparaître 1 fois sur 2 ;
  - vertiges : fugaces et plutôt rares, ils sont volontiers positionnels.
- L'otoscopie ne met en évidence aucune anomalie.
- L'acoumétrie est en faveur d'une surdité de transmission, parfois d'une surdité mixte (labyrinthisation). L'épreuve de Lewis est négative c'est-à-dire que la conduction osseuse est meilleure que la conduction cartilagineuse (testée en mettant le diapason sur le tragus).
- **Une surdité de transmission à tympan normal doit faire évoquer en premier une otospongiose**.
- L'audiométrie tonale liminaire montre une surdité de transmission ou une surdité mixte touchant préférentiellement les graves avec classiquement une chute en CO sur la fréquence 2 000 Hz (encoche de Carhart). Le tympanogramme est normal, les réflexes stapédiens sont abolis (+++) sauf au début de l'évolution où ils apparaissent avec un effet « on-off ».
- La présomption diagnostique est suffisamment forte pour se passer d'examens radiologiques ce que confirment les RMO. Un scanner du rocher peut être demandé en cas de doute diagnostique à la recherche des signes discrets d'atteinte osseuse otospongieuse.
- Diagnostics différentiels :
  - rupture de la chaîne tympano-ossiculaire (cf. *infra*) ;
  - malformation congénitale mineure : rechercher la notion de surdité ancienne non évolutive et la présence d'une malformation associée de l'oreille interne par un scanner du rocher ;
  - ankylose de la tête du marteau ;
  - autres causes d'ankylose stapédo-vestibulaire :
    - maladie de Paget,
    - maladie de Lobstein ou ostéogénèse imparfaite.
- Le traitement passe essentiellement par la chirurgie ; l'abord de la caisse du tympan pour évaluer la mobilité ossiculaire permettra de confirmer le diagnostic ou de le redresser. Ensuite, on effectuera une sta-

pédectomie, une platinotomie ou une platinectomie suivie de la mise en place d'une prothèse (piston en Téflon®) et parfois de l'interposition d'une greffe aponévrotique comblant la fenêtre vestibulaire.

- Les non-indications (surdité < 30 dB) et les contre-indications (oreille unique entre autres) chirurgicales peuvent bénéficier d'une audioprothèse (cf. chapitre 4). Celle-ci est d'ailleurs toujours à proposer comme alternative du traitement chirurgical.
- Il ne faut opérer qu'un côté à la fois en commençant par le plus atteint.

2. RUPTURES DE LA CHAÎNE TYMPANO-OSSICULAIRE

- Elles peuvent être de 2 origines :
  - origine infectieuse avec lyse de la longue apophyse de l'incus ;
  - origine traumatique avec luxation incudo-malléaire ou incudo-stapédienne.
- On recherchera donc des antécédents d'otites à répétition, de traumatismes (du tympan, du crâne avec ou sans fracture du rocher) et d'interventions otologiques.
- Le tympanogramme donne des résultats anormaux avec une augmentation de la compliance.
- Le diagnostic sera porté sur un scanner des rochers qui doit pouvoir montrer les lésions ossiculaires.
- L'exploration chirurgicale confirmera le diagnostic en même temps qu'elle apportera une solution thérapeutique.

C. Atteintes de l'oreille moyenne (II) : tympan anormal

1. OTITE SÉRO-MUQUEUSE OU OTITE SÉREUSE

- Entité d'otite chronique sécrétoire, touchant essentiellement l'enfant de 2 à 5 ans.
- Survient le plus souvent dans les suites d'une otite moyenne aiguë ou après des otites moyennes aiguës répétées.
- Elle réalise un épanchement liquidien rétro-tympanique plus ou moins visqueux (*glue ear* des anglo-saxons) sous l'effet de différents facteurs : toxines bactériennes, troubles immunitaires locaux, métaplasie muqueuse due à l'hypoventilation d'origine tubaire.
- La surdité est le maître symptôme, surtout qu'elle est bilatérale et entrave alors le développement scolaire de l'enfant. Les autres symptômes sont la plénitude d'oreille, l'autophonie et la survenue d'otites moyennes aiguës à répétition.
- L'otoscopie permet le diagnostic : elle retrouve un tympan épaissi, sans relief et mat, parfois discrètement inflammatoire et laissant voir des bulles d'air rétro-tympaniques.
- Le reste de l'examen est à la recherche de facteurs favorisants :
  - fente vélo-palatine, même minime (luette bifide) ;

- anomalies malformatives (trisomie 21) ;
- masse du cavum (végétations adénoïdes, tumeurs) ;
- signes de RGO ;
- allergie ;
- dysperméabilité nasale (déviation septale, hypertrophie turbinale).

- L'audiogramme tonal met en évidence une surdité de transmission bilatérale pure ne dépassant pas 30 dB ; le tympanogramme montre dans 90 % une courbe de type B (cf. *supra*).
- Le traitement passe par plusieurs paliers :
  - surveillance dans un premier temps et traitement de l'éventuelle cause ;
  - médical dans un deuxième temps avec la prescription d'antibiotiques, de corticoïdes, de mucorégulateurs et de décongestionnants nasaux ;
  - chirurgical dans un troisième temps selon la répercussion de la surdité ; la mise en place d'aérateurs transtympaniques se fera en même temps que l'ablation éventuelle des végétations.
- L'otite séro-muqueuse de l'adulte est beaucoup moins fréquente. Elle est volontiers unilatérale et tenace. La cause qu'il faut toujours avoir en tête est une **tumeur du cavum**. Les autres causes les plus fréquentes sont :
  - séquelles d'une radiothérapie externe ;
  - pathologie rhinosinusienne chronique ;
  - inflammation spécifique des cavités de l'oreille moyenne, en particulier la granulomatose de Wegener ;
  - oxygénothérapie récente ;
  - infection par le VIH.

2. OTITES CHRONIQUES NON CHOLESTÉATOMATEUSES

- Elles prennent toutes leur origine dans l'enfance, bien souvent à la suite d'une otite séro-muqueuse jamais guérie. Le génie évolutif de ces maladies otitiques est mal élucidé, certaines d'entre elles restant à un stade séquellaire, d'autres évoluant vers un authentique cholestéatome.
- Elles ont toutes en commun d'être symptomatiques par l'hypoacousie qu'elles engendrent. Cette surdité est variable en intensité et en type selon les structures touchées (tympan, osselets, labyrinthe). Une atteinte ossiculaire peut entraîner une surdité de transmission de 60 dB.
- Les autres symptômes sont variables selon le type d'otite : otorrhée en cas de poussée infectieuse, otalgie, acouphènes, parfois vertiges, exceptionnellement paralysies faciales.
- L'otoscopie est l'examen essentiel pour faire le diagnostic et assurer la surveillance de ces otites potentiellement dangereuses. Les examens complémentaires représentés par l'audiogramme tonal, l'impé-

dancemétrie et le scanner des rochers sont utiles pour évaluer la gravité de l'atteinte et en conséquence porter une éventuelle indication opératoire.

- On peut différencier plusieurs entités nosologiques :
  - **l'otite muqueuse à tympan ouvert** : c'est l'otorrhée qui domine, désespérante pour le patient. La fermeture chirurgicale du tympan ne peut se faire que sur une oreille « sèche », après cures d'antibiotiques, de corticoïdes et de soins locaux ;
  - **l'otite séquellaire** est le stade terminal le plus favorable : la surdité est légère, il n'y a pas d'otorrhée ni d'otalgie. L'otoscopie montre un tympan fragile, désépaissi, souvent perforé. Le traitement chirurgical (myringoplastie ou greffe de tympan) est indiqué selon les désirs fonctionnels du patient ;
  - **la tympanosclérose** est un autre stade terminal qui peut d'ailleurs coexister avec l'otite séquellaire. Elle est caractérisée par la présence de dépôts calcaires dans la trame conjonctive du tympan et, de façon plus générale dans toute la sous-muqueuse de l'oreille moyenne ; le tympan possède des plaques calcaires qui immobilise les osselets. Le traitement de chirurgie fonctionnelle est le plus souvent indiqué, même s'il est décevant du fait des récidives fréquentes et de l'évolution inéluctable vers la labyrinthisation ;
  - **l'otite adhésive ou fibro-adhésive** est une forme évolutive rare mais redoutable. La pathogénie est inconnue. La surdité, d'abord transmissionnelle, se labyrinthise et s'aggrave progressivement tandis-que les acouphènes apparaissent. L'otoscopie montre un tympan épaissi, gris-blanc et moulant tous les reliefs de la caisse sans qu'il en soit décollable. Le traitement est problématique car il n'en existe pas de curatif. La prévention par la surveillance régulière otoscopique des otites chroniques à « risque » est indispensable ;
  - **l'otite atélectasique** est la forme évolutive la plus dangereuse car amenant fréquemment au cholestéatome. La surdité est le plus souvent modérée, l'otorrhée doit être un signal d'alarme. L'otoscopie montre soit une atélectasie centrale, soit une atélectasie périphérique appelée alors poche de rétraction. C'est cette dernière qui fait la gravité de cette entité, notamment lorsqu'elle se situe dans la partie postéro-supérieure du tympan et que ses limites ne sont pas visibles. Sa perforation, trahie par une otorrhée, est la porte ouverte au développement d'un cholestéatome. Le traitement, chirurgical, vise à prévenir sa survenue.

3. OTITES CHRONIQUES CHOLESTÉATOMATEUSES

- Elles se définissent par « la présence dans les cavités de l'oreille moyenne d'un épithélium malpighien kératinisé, doué d'un potentiel de desquamation, de migration et d'érosion » (Fleury *et al.*, *Encyclopédie médico-chirurgicale*, 1989).
- Elles représentent le mode évolutif le plus néfaste des otites chroniques du fait de leur dangerosité et de leur tendance à récidiver.

- Le diagnostic est avant tout clinique.
- Les circonstances du diagnostic sont variables :
  - symptômes otologiques : surdité et otorrhée avant tout, otalgies, otorragie, acouphènes et céphalées à un moindre niveau ;
  - lors de la surveillance d'une otite chronique ;
  - lors de l'intervention d'une otite chronique ;
  - lors d'une complication (cf. *infra*) ;
  - lors d'un examen systématique.
- L'aspect otoscopique est variable mais certains signes doivent être évocateurs (+++) :
  - masse blanc nacrée occupant tout ou partie de la caisse du tympan, visualisable à travers une vaste perforation marginale ;
  - poche de rétraction de siège postéro-supérieur, non décollable, à fond non visualisable, volontiers surinfectée avec perte de son caractère autonettoyant ;
  - croûtelle et/ou granulome (polype) prétympanique, postéro-supérieur, masquant la poche de rétraction ;
  - perforation tympanique postéro-supérieure, marginale avec otorrhée fétide ;
  - tympan cicatriciel avec masse blanche rétrotympanique.
- L'audiogramme tonal liminaire retrouve une surdité de transmission ou une surdité mixte s'il existe une labyrinthisation. La perte est très variable selon le type et l'importance des lésions. Précisément, l'effet de volume d'une « perle » cholestéatomateuse peut engendrer, en s'interposant entre le tympan et la platine, une impression de continuité de chaîne alors même que celle-ci est rompue : c'est l'effet columellaire.
- Le scanner des rochers est impératif pour détecter certains signes radiologiques révélateurs (destructions osseuses et/ou ossiculaires) et réaliser un bilan lésionnel avant un geste opératoire.
- L'otite chronique cholestéatomateuse est celle qui occasionne le plus grand nombre de complications parmi lesquelles :
  - surinfection (poussée de réchauffement) ;
  - fistule péri-lymphatique (+++) ;
  - paralysie faciale périphérique ;
  - labyrinthite ;
  - méningite voire abcès endocrâniens et thrombophlébite du sinus latéral ;
  - labyrinthisation.
- Le traitement est uniquement chirurgical et vise l'éradication complète du cholestéatome. Différentes techniques sont possibles selon les lésions constatées : elles diffèrent selon la conservation du méat acoustique externe (masto-antro-atticotomie) ou non (évidemment mastoïdien). Lorsque le cadre osseux a pu être conservé, une deuxième intervention est en général nécessaire (appelée « second look ») pour vérifier l'absence de récidive et si tel est le cas, tenter de reconstruire la chaîne ossiculaire grâce à des prothèses.

4. PERFORATIONS TYMPANIQUES POST-TRAUMATIQUES

- Elles peuvent être dues à un agent pénétrant (coton-tige +++), à une fracture du rocher ou à un blast auriculaire (variation brutale de la pression ambiante).
- Elles cicatrisent spontanément dans une bonne partie des cas.
- Elles sont responsables d'une surdité de 30 à 40 dB maximum. Une perte auditive supérieure doit faire évoquer une rupture de la chaîne ossiculaire ou une atteinte de l'oreille interne.
- L'absence de fermeture spontanée peut être une indication chirurgicale.

5. TUMEURS DE L'OREILLE MOYENNE

- Elles sont rares et la plus fréquente d'entre elles est le chémodectome ou paragangliome ou glomus tympano-jugulaire.
- La surdité s'associe volontiers à un **acouphène pulsatile** ; l'otoscopie montre fréquemment la masse bleutée de la tumeur à travers la membrane tympanique.
- Le bilan morphologique vise à préciser l'extension de la lésion et à vérifier l'absence d'autres localisations, en particulier carotidienne. Il comprend en règle un scanner des rochers avec injection de produit de contraste, une artériographie des 4 axes et, selon la taille de la lésion, une IRM avec injection de gadolinium.
- Le traitement est chirurgical après embolisation.
- Les autres tumeurs, exceptionnelles, sont représentées par le carcinome épidermoïde et par le rhabdomyosarcome chez l'enfant.

D. Atteintes de l'oreille interne unilatérales ou bilatérales et asymétriques

1. SURDITÉ BRUSQUE

- Il s'agit d'une entité nosologique propre dont les critères les plus couramment admis sont les suivants :
  - surdité d'apparition soudaine ou rapide ;
  - surdité d'oreille interne par atteinte cochléaire pure ;
  - mécanisme pathogénique inconnu ;
  - évolution variable (régression spontanée, aggravation progressive, récidive).
- Les hypothèses pathogéniques sont nombreuses. Les plus largement discutées sont un mécanisme d'origine virale (la surdité proviendrait soit d'une neuropathie, soit d'une altération de la microcirculation labyrinthique) et un mécanisme d'origine vasculaire (hémorragie, thrombose ou spasme).
- L'apparition de la surdité est en règle brutale ou rapidement progressive, sans prodrome, faisant parfois suite à un épisode viral rhino-pha-

ryngé. Elle peut s'accompagner d'acouphènes et d'une sensation de plénitude d'oreille mais **jamais de vertige**.

- L'otoscopie est normale, l'acoumétrie caractérise une surdité de perception.
- Le bilan cochléo-vestibulaire doit être complet :
  – l'audiogramme tonal confirme la surdité de perception, quantifie son déficit et précise le type de la courbe (ascendante, en plateau, descendante, en cupule etc.) qui peut avoir un intérêt pronostique ;
  – l'audiogramme vocal met en évidence un trouble de l'intelligibilité (et parfois une diplacousie [distorsion de la sensation sonore]) assez évocatrice d'un recrutement et donc en faveur d'une origine endocochléaire de la surdité ;
  – le tympanogramme est normal ; le test de Metz retrouve un abaissement des seuils du réflexe stapédien (cf. *supra*) ce qui signe le recrutement.
- Le bilan paraclinique comprend les examens suivants :
  – un bilan biologique : ionogramme sanguin, glycémie, urémie, uricémie, créatininémie, triglycéridémie, cholestérolémie, vitesse de sédimentation, NFS ;
  – une exploration de l'hémostase : TP, TCA, numération plaquettaire, temps de saignement ;
  – des sérologies virales faites à 15 jours d'intervalle : virus ourlien, virus de la rougeole, de la rubéole, de l'herpès ;
  – une sérologie syphilitique ;
  – des potentiels auditifs évoqués (PEA), pour préciser la nature endo- ou rétro-cochléaire de l'atteinte ;
  – un examen vestibulaire calorique calibré (EVCC) à la recherche d'une hypovalence (cf. chapitre 5).
- Ce bilan pourra être complété selon les résultats des PEA et de l'EVCC, par un scanner du rocher voire une IRM cérébrale à la recherche d'une pathologie rétrocochléaire ou centrale.
- Facteurs pronostiques défavorables :
  – importance de la perte initiale notamment si elle est supérieure à 45-50 dB ;
  – courbe audiométrique descendante ;
  – audition controlatérale altérée ;
  – âge > 50 ans ;
  – retard à l'initiation du traitement.
- Une hypoacousie qui n'a pas fait la preuve de son origine une fois le bilan effectué peut être qualifiée de surdité brusque. Les autres causes de surdité de perception d'apparition brutale sont les suivantes :
  – labyrinthites bactériennes à partir des cavités de l'oreille moyenne. Les vertiges sont importants ;
  – labyrinthite syphilitique, très rare mais classique ;

- crise de Ménière (cf. question 344). La surdité s'accompagne habituellement d'acouphènes et de vertiges. La notion de maladie de Ménière à forme cochléaire pure prête largement à discussion.
- tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. 10 % des neurinomes de l'acoustique (cf. *infra*) peuvent se révéler par une surdité brutale s'expliquant par un mécanisme de compression aiguë (poussée inflammatoire ou hémorragie intra-tumorale). D'autres types de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux peuvent en théorie se manifester de la sorte : méningiome, kyste épidermique... ;
- surdités auto-immunes dues à des complexes immuns circulants, survenant lors de certaines vascularites : lupus érythémateux disséminé, périartérite noueuse, maladie de Wegener, syndrome de Cogan ;
- surdités brutales traumatiques :
  - traumatismes crâniens,
  - iatrogénie (chirurgie otologique),
  - barotraumatismes (variation lente de la pression ambiante) survenant lors de certaines activités (plongée, vol) :
    - accident barotraumatique de l'oreille interne : hyperpression brutale dans la caisse,
    - maladie de la décompression : le gaz dissous est brutalement libéré sous forme de bulles qui sont autant de particules emboligènes pour la vascularisation terminale de la cochlée,
  - blast auriculaire (cf. *infra*),
  - traumatisme sonore aigu (cf. *infra*) ;
- affections neurologiques dégénératives : la sclérose en plaque essentiellement peut, de façon exceptionnelle, se révéler par une surdité d'apparition brutale. L'étude des potentiels évoqués auditifs montre un allongement des temps de latence.

• Le traitement constitue **une urgence médicale neurosensorielle.** Il a pour but une hyperoxygénation cochléaire grâce à différents moyens thérapeutiques dont l'efficacité, en dehors de celle des corticoïdes, est sujette à caution :
- traitement anti-inflammatoire :
  - il fait appel aux corticoïdes de synthèse, administrés par voie veineuse pendant 5 à 8 jours,
  - c'est probablement le traitement le plus facilement prescrit ;
- amélioration de la rhéologie sanguine :
  - hémodilution normovolémique :
    - le principe est de remplacer une partie du sang (fraction de l'hématocrite) par un soluté de haut poids moléculaire maintenant un volume sanguin constant (normovolémie),
    - elle a pour conséquence une augmentation du débit sanguin (diminution de la viscosité) et de l'apport d'oxygène (augmentation de l'extraction de l'oxygène),
    - l'hématocrite peut être abaissée de 25 %,
    - les contre-indications sont représentées par l'insuffisance cardiaque et l'angor instable,
  - antiagrégants plaquettaires favorisant la circulation des globules rouges. Les substances les plus utilisées par voie veineuse sont la pentoxi-

fylline (Torental®) et le piracetam (Nootropyl®) avec le plus souvent un relais per os pendant 10-15 jours. L'aspirine et la ticlopidine sont parfois utilisées,
- vasodilatation artérielle :
  - le dioxyde de carbone sous forme de carbogène (mélange O_2/CO_2 en proportions variables) possède un effet vasodilatateur intense. Il est administré par inhalation (séances de 20 à 30 min, 4 à 8 fois par jour),
  - vasodilatateurs neurotropes : nicergoline (Sermion®), dihydroergotoxine (Hydergine®), trimetazidine (Vastarel®), piribedil (Trivastal®),
  - vasodilatateurs musculotropes : naftidrofuryl (Praxilène®),
  - les vasodilatateurs systémiques sont généralement administrés par voie veineuse pendant quelques jours, associés à d'autres traitements visant à l'hyperoxygénation cochléaire,
- oxygénothérapie hyperbare :
  - l'élévation de la fraction d'oxygène dissoute due à l'hyperpression atmosphérique permet à l'oxygène d'être directement utilisable par les tissus,
  - elle nécessite un caisson hyperbare, parfois difficilement accessible,
  - elle consiste en une séance quotidienne de séjour en caisson à 2,2 atmosphères pendant 90 min avec inhalation d'oxygène pur et perfusion de vasodilatateurs (luttant contre la vasoconstriction due à l'hyperoxie) ;

- traitement anti-viral :
  - il ne se conçoit qu'en cas de sérologies virales positives et notamment pour les virus herpès et varicelle-zona,
  - aucune étude n'a fait la preuve de son efficacité.

2. SURDITÉ FLUCTUANTE

- « 30 % des surdités qualifiées de brusque se révèlent secondairement être des surdités fluctuantes ou d'authentiques maladies de Ménière » (P. Tran Ba Huy, *Encyclopédie médico-chirurgicale*, 1989). Le diagnostic de surdité fluctuante ne peut bien sûr se porter qu'au cours d'une surdité brusque récidivante et qui n'a pas fait la preuve de son origine.
- Elle se traduit par une alternance de baisses et de remontées de l'audition sur un fond d'audition voilé ou cotonneux ; les chutes sont le plus souvent brèves mais gênantes, volontiers rythmées par un stress. Les récupérations sont plus ou moins complètes, avec ou sans traitement.
- Des acouphènes, plutôt aigus, peuvent accompagner la surdité.
- La présence de signes vestibulaires rejette le diagnostic et évoque fortement une maladie de Ménière ou une fistule péri-lymphatique.
- L'examen clinique est identique à celui mené devant une surdité brusque.
- Le bilan à réaliser est également identique à la différence près que les tests osmotiques sont systématiques visant à faire le diagnostic de maladie de Ménière ou celui de surdité fluctuante.
- Le traitement se calque sur celui des surdités brusques.

3. MALADIE DE MÉNIÈRE (cf. chapitre 5)

- La surdité de perception due à l'hydrops endolymphatique est initialement **fluctuante** avec des récupérations post-critiques le plus souvent ad integrum. Elle est initialement unilatérale et porte sur les graves.
- L'évolution de la maladie aboutit généralement à une surdité de perception définitive (perte de 50 à 70 dB) due à une atteinte des cellules sensorielles.

4. NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

- Tumeur bénigne rare, il importe d'en faire le diagnostic et donc de la **suspecter devant toute surdité de perception unilatérale ou asymétrique** car, non traitée, elle peut mettre en jeu la vie du patient du fait de sa localisation.
- Histologiquement, il s'agit d'un schwannome du nerf vestibulaire inférieur ou supérieur se développant le plus souvent à la jonction myéline centrale/myéline périphérique. Il existe un type A (fibrillaire) et un type B (réticulaire).
- Il apparaît que le développement d'une telle tumeur est due à l'inactivation d'un gêne suppresseur de tumeur appelé gêne NF2. La croissance tumorale est estimée à 3 mm/an en moyenne. 25 % des neurinomes restent stationnaires ou régressent.
- Le siège de la tumeur est la citerne de l'angle ponto-cérébelleux, parfois le méat acoustique interne, rarement le labyrinthe.
- Les symptômes sont très variables et il convient d'être tout particulièrement alerté par toute symptomatologie cochléo-vestibulaire unilatérale :
  - la surdité est pratiquement constante mais elle n'est révélatrice que dans 2/3 des cas. Elle est le plus souvent progressive, touchant d'abord les aigus, et entraînant une perte d'intelligibilité importante. 1 à 2 % des surdités d'apparition brutale seraient dues à un neurinome de l'acoustique ;
  - un acouphène unilatéral est assez souvent l'unique symptôme allégué par le patient, cachant une surdité passée inaperçue ;
  - les déséquilibres sont également assez fréquents, notamment dans l'obscurité contrairement aux vertiges dont les manifestations aiguës sont rares (du fait de la compensation centrale) ;
  - les céphalées, bien que banales, sont assez évocatrices d'une hypertension intracrânienne à partir de la fosse cérébrale postérieure si elles sont de siège occipital, augmentées lors de la toux.
- L'examen auriculaire est assez pauvre : otoscopie normale, acoumétrie en rapport avec la surdité de perception. Plus parlant est l'examen vestibulaire qui peut mettre en évidence un nystagmus horizonto-rotatoire et/ou des déviations posturales.
- On s'attachera à rechercher :

- une hypoesthésie faciale plus fréquente qu'on ne croit et évocatrice d'une tumeur de volume important. L'abolition du réflexe cornéen est alors un signe très sensible ;
- une parésie faciale, beaucoup plus rare. Le test de Hilger (cf. question 326) sera d'un apport utile pour dépister une hypoexcitabilité du nerf facial ;
- un déficit des nerfs mixtes par l'existence :
  - d'une paralysie d'un hémivoile du palais,
  - d'une paralysie des constricteurs d'un hémipharynx visible en nasofibroscopie par le signe du rideau,
  - d'une paralysie d'un pli vocal,
  - d'une abolition du réflexe nauséeux.

  Sa mise en évidence est évocatrice d'une tumeur de taille importante.

- L'audiogramme tonal liminaire confirme la surdité de perception dont l'importance n'est pas corrélée avec le volume tumoral. L'audiogramme vocal montre souvent un trouble de l'intelligibilité plus important que ne laissait supposer la courbe de l'audiogramme tonal.
- Le tympanogramme est le plus souvent normal. Le test de Metz met en évidence une abolition des réflexes stapédiens : **il n'y a pas de recrutement.**
- L'EVCC est systématique et recherche une hypovalence qui sera un argument de plus en faveur d'une pathologie rétrolabyrinthique. La vidéonystagmographie (cf. chapitre 5) peut sensibiliser la recherche d'un déficit vestibulaire unilatéral, le plus souvent compensé.
- La réalisation des potentiels évoqués auditifs précoces est systématique à la recherche de signes évoquant une pathologie rétrocochléaire :
  - augmentation des latences des ondes III et V ;
  - augmentation des intervalles I-III et I-V.

  La négativité des EVCC et des PEA n'élimine pas le diagnostic. Selon les équipes, les examens seront répétés dans 6 mois ou une IRM cérébrale sera effectuée.
- L'IRM cérébrale est le seul examen (mise à part l'anatomopathologie) qui puisse confirmer le diagnostic et sera donc à effectuer devant toute anomalie des EVCC ou des PEA. Elle est faite sans et avec injection de gadolinium. Le neurinome de l'acoustique se présente comme une masse de l'angle ponto-cérébelleux et/ou du méat acoustique interne, bien limitée, plus ou moins homogène, hyperintense en T1 et se réhaussant avec injection.
- L'indication thérapeutique dépend du patient (âge, état général et volonté de se faire traiter) et de la taille de la tumeur. Pour être schématique :
  - tout sujet âgé de moins de 60 ans porteur d'un neurinome de l'acoustique a tendance à être traité ;
  - toute tumeur de stade III et *a fortiori* IV a tendance à être traitée également ;

- les patients d'un âge limite (> 60 ans encore que cette limite soit très arbitraire) ***et*** ayant un petit neurinome (stade I ou II) peuvent raisonnablement être surveillés.

Ce schéma est bien sûr réducteur et chaque cas est à discuter.

- Il existe, à l'heure actuelle, 3 traitements possibles d'un neurinome de l'acoustique :
  - la surveillance, clinique et radiologique, de l'évolution de la tumeur. Elle n'est envisageable que par le fait qu'il s'agisse d'une tumeur bénigne et dont la croissance est lente ;
  - la chirurgie d'exérèse ;
    - elle nécessite un chirurgien entraîné et un plateau technique médico-chirurgical de haut niveau : oto-neurochirurgiens, réanimation post-opératoire…,
    - elle n'est pas dénuée de risques et ceux-ci dépendent de la voie d'abord utilisée :
      - perte d'audition, notamment avec la voie translabyrinthique,
      - paralysie faciale de degré plus ou moins important,
      - fuite de liquide céphalo-rachidien (cicatrice, otoliquorrhée, rhinorrhée) avec les risques de surinfection qu'elle comporte,
      - hématome de la fosse cérébrale postérieure avec les risques de compression du tronc cérébral, d'hydrocéphalie aiguë et de décès qu'il comporte,
      - les autres : dysesthésies faciales, céphalées, dysgueusies… ;
  - la radiothérapie appelée également radiochirurgie :
    - elle utilise le rayonnement gamma de 201 sources de cobalt 60 convergeant sur un volume-cible délimité grâce aux techniques d'imagerie stéréotaxiques,
    - l'irradiation se fait à une dose de 10 à 15 grays, délivrée en une séance,
    - 50 à 70 % de bons résultats,
    - indiquée pour les petites tumeurs ou en cas de contre-indications opératoires,
    - n'est pas dénuée de risques : hypoacousie, paralysie faciale, œdème cérébral, hydrocéphalie,
    - expose à d'éventuelles récidives.

5. TRAUMATISME SONORE AIGU

- Il occasionne le plus souvent une surdité bilatérale **asymétrique,** parfois une surdité unilatérale.
- Le mécanisme physiopathologique est différent selon qu'il s'agit d'un bruit intense de courte durée (bruit d'explosion) ou qu'il s'agit d'une exposition au bruit sur une certaine durée (concert de rock).
- Dans le cas d'une explosion, les capacités de protection de l'oreille interne ont été dépassées brutalement et les conséquences sur l'organe sensoriel sont le plus souvent irrémédiables.
- Dans le cas d'un concert de rock, il s'agit d'une fatigue auditive, c'est-à-dire d'un organe sensoriel « saturé » par une stimulation trop forte et trop longue et se trouvant dans un état de sidération le plus souvent réversible.

- Dans les 2 cas, le symptôme dominant est un acouphène continu dont le timbre est en rapport avec la fréquence atteinte du spectre auditif. Cet acouphène trahit la souffrance aiguë de l'organe sensoriel.
- L'acouphène masque plus ou moins l'hypoacousie qui l'accompagne. Celle-ci peut être minime comme importante et peut également se traduire par une cophose (en cas d'explosion).
- Les autres symptômes peuvent être une hyperacousie douloureuse, une sensation de plénitude d'oreille, une irritabilité.
- L'examen clinique repère à l'interrogatoire des indices en faveur d'un traumatisme sonore chronique (cf. *infra*). L'otoscopie vérifie l'intégrité tympanique mais peut découvrir également des lésions de blast auriculaire. L'acoumétrie est en faveur d'une surdité de perception.
- L'audiogramme tonal liminaire confirme les données de l'acoumétrie. Le reste des examens est à faire en cas de doute diagnostique.
- La prise en charge thérapeutique se calque sur celle d'une surdité brusque et vise en une véritable réanimation cochléaire. Il va sans dire que l'on conseillera au patient d'éviter tout facteur ototoxique (cf. *infra*).
- Le pronostic fonctionnel est réservé en cas de surdité due à l'explosion d'une arme à feu. L'handicap fonctionnel qui en découle peut prêter à un dédommagement pour les personnels militaires, particulièrement exposés.

6. FRACTURES DU ROCHER (CF. CHAPITRE 17)

- La surdité est un symptôme fréquent. Elle est le plus fréquemment due à une atteinte transmissionnelle (perforation tympanique, épanchement hématique dans la caisse du tympan, parfois luxation ossiculaire).
- Les atteintes perceptionnelles sont essentiellement visibles dans les fractures de type transversal. Les mécanismes en cause sont les suivants :
  - la commotion labyrinthique ;
  - l'hémorragie intra-cochléaire ;
  - la fistule péri-lymphatique ;
  - le traumatisme du nerf cochléaire.
- Le traitement est le même que celui d'une surdité brusque. La suspicion d'une fistule péri-lymphatique doit faire préférer un traitement chirurgical visant à colmater la fuite de liquide.

E. Surdités de perceptions bilatérales

1. LA PRESBYACOUSIE (cf. chapitre 3)

- Cause la plus fréquente.
- L'une des meilleures indications de prothèses auditives.

2. LES SURDITÉS CONGÉNITALES

- 50 % d'entre elles sont dépistées chez le nouveau-né, celles qui se déclarent chez les individus ayant des facteurs de risques de surdité et chez qui est effectué un dépistage (cf. chapitre 4) ; les autres 50 % non dépistées, car ne présentant pas de facteur de risque, sont découvertes plus tard et ne sont pas forcément étiquetées comme surdités congénitales.
- 75 % de ces surdités sont d'origine génétique. Parmi celles-ci, on distingue les surdités syndromiques (1/3 des cas) des surdités non-syndromiques (2/3 des cas) :
  - les surdités syndromiques = surdités associées à d'autres pathologies ou malformations :
    - le mode de transmission est le plus souvent autosomique dominant à pénétrance et expressivité variables ⇒ on retrouve parfois dans les antécédents familiaux la notion d'une surdité parentale,
    - il existe plusieurs centaines de syndromes avec surdité ⇒ toute malformation chez un nouveau-né, *a fortiori* si elle crânio-faciale, doit faire pratiquer un dépistage de surdité,
    - certains syndromes avec surdité, du fait de leur fréquence, doivent être systématiquement recherchés. **Tous**, en dehors du syndrome branchio-oto-rénal, **peuvent se présenter comme une surdité congénitale isolée**,
    - le bilan étiologique d'une surdité d'origine génétique vise à l'inclure dans un syndrome :
      - interrogatoire précis et dirigé : antécédents familiaux évocateurs +++ (surdité, pathologie rénale, mèches blanches précoces...), hématurie, retard à la marche...,
      - examen pédiatrique complet,
      - recherche d'une hématurie-protéinurie,
      - ECG,
      - scanner des rochers ;
  - les surdités non syndromiques :
    - mode de transmission autosomique récessif dans la plupart des cas ⇒ les 2 parents sont normo-entendants mais portent chacun une copie anormale du gène en cause,
    - localisation récente de plus de 60 gènes de surdité isolée depuis une dizaine d'années,
    - 50 % des surdités non-syndromiques sont dues à une anomalie du gène codant pour la connexine 26 (surdité congénitale appelée DFNB1) ⇒ un diagnostic moléculaire est disponible depuis 1999 pour toute surdité congénitale sporadique permettant de prouver le caractère génétique de la surdité et d'avertir les parents du risque de récurrence (25 % en théorie) ;
  - la découverte, sur le scanner des rochers, d'une malformation majeure de l'oreille interne justifie la vaccination anti-pneumococcique et anti-*Haemophilus influenzae* afin de prévenir le risque de méningite.
- 25 % d'entre elles sont dues à des facteurs exogènes et en particulier aux infections fœtales (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès, syphilis), à la prématurité et aux souffrances péri-natales.

3. LES SURDITÉS DUES AUX SUBSTANCES OTOTOXIQUES

- De nombreux médicaments sont toxiques pour l'oreille interne, qu'ils soient administrés par voie locale auriculaire ou par voie générale.
- L'ototoxicité peut être rapide mais peut également survenir bien après l'administration du produit incriminé.
- La toxicité peut intéresser préférentiellement la cochlée ou le vestibule, parfois les 2. Elle peut entraîner un véritable handicap par la surdité toujours bilatérale qu'elle provoque ou par les troubles de l'équilibre dus à la destruction des vestibules.
- Ototoxicité due aux instillations auriculaires :
  - les produits d'instillation contiennent très souvent des substances ototoxiques au premier rang desquelles des antibiotiques : aminosides (+++), glycopeptide ;
  - la toxicité est exercée directement à travers la fenêtre cochléaire (ou fenêtre ronde) ;
  - ces produits ne doivent jamais rentrer dans la caisse du tympan sous peine d'atteindre la fenêtre cochléaire ⇒ **il faut toujours s'enquérir de l'état de la membrane tympanique avant d'effectuer une prescription d'instillations auriculaires** car la plupart d'entre elles sont contre-indiquées en cas de perforation tympanique, notamment lorsque celle-ci est sèche ;
  - la surdité due à ces instillations ototoxiques peut injustement être attribuée à la pathologie sous-jacente qui a motivé leur administration.
- L'ototoxicité due aux substances administrées par voie générale :
  - les produits ototoxiques sont connus et appartiennent à différentes classes thérapeutiques :
    - les aminosides (+++),
    - les diurétiques de l'anse et notamment le furosemide (Lasilix®),
    - les sels de platine et notamment le cisplatine,
    - l'aspirine,
    - la quinine,
    - certains autres antibiotiques : glycopeptides (vancomycine) et l'érythromycine ;
  - leur toxicité est aggravée par différents facteurs :
    - la dose administrée,
    - l'existence d'une insuffisance rénale (+++),
    - la prise concommitante de 2 produits ototoxiques,
    - le non respect des modalités d'administration ;
  - les aminosides :
    - tous sont ototoxiques, certains pour la cochlée (amikacine, kanamycine entre autres), d'autres pour le vestibule (tobramycine), d'autres pour les deux (gentamycine),
    - ils passent facilement dans les liquides de l'oreille interne et y sont lentement évacués ; ils entraînent une altération des cellules neurosensorielles,

- il faut préférer une administration unique journalière à des injections répétées pour éviter une concentration prolongée ; un dosage plasmatique au pic de concentration dvrait être systématique,
- l'injection intra-musculaire est préférable à l'injection intra-veineuse,
- la surdité, **irréversible**, apparaît avec une certaine latence et peut s'aggraver après l'arrêt de l'administration jusqu'au stade de cophose ; elle commence par une atteinte des aigus et s'accompagne fréquemment d'acouphènes ;

– les diurétiques de l'anse :
  - la toxicité est due à une atteinte de la strie vasculaire,
  - la surdité est précoce, atteint toutes les fréquences et est le plus souvent réversible ;

– le cisplatine :
  - un audiogramme tonal est systématique avant chaque cure,
  - la surdité engendrée par son ototoxicité est proche de celle provoquée par les aminosides ; en particulier, elle est irréversible.

4. LES TRAUMATISMES SONORES CHRONIQUES = LES SURDITÉS PROFESSIONNELLES (cf. chapitre 4)

Chapitre 3[1] ➤ TROUBLES DE L'AUDITION LIÉS AU VIEILLISSEMENT : DIAGNOSTIC, TRAITEMENT PRÉVENTIF ET CURATIF

Module 5. Vieillissement

L'altération de la fonction auditive liée au vieillissement est appelée **presbyacousie**. Elle répond à des critères cliniques stricts.

Son incidence dans la population est de plus en plus élevée du fait de son vieillissement global et de l'augmentation régulière de l'espérance de vie.

La prise en charge thérapeutique doit être précoce pour assurer les meilleures chances de « rééducation auditive ».

I. ANATOMIE DE L'ORGANE SENSORIEL AUDITIF

L'organe sensoriel auditif est constitué par la portion antérieure du labyrinthe pétreux. Il comporte une partie osseuse (la cochlée) dans laquelle baigne une partie membraneuse (le canal cochléaire), toutes deux étant séparées par le liquide périlymphatique.

A. La cochlée

Sa forme extérieure ressemble à celle d'un escargot d'où son nom fréquent de limaçon. Elle est formée d'un tube creux (le canal spiral) de 30 mm dont la plus grande partie s'enroule de 2,5 tours de spires autour d'un axe : la columelle ou *modiolus*.

Le canal spiral voit son diamètre rétrécir de la base au sommet. Il est séparé sur toute sa longueur par une lame osseuse détachée de la columelle (la lame spirale) qui se prolonge vers la paroi externe du canal spiral par la membrane basilaire. Ainsi sont séparées 2 rampes : la rampe vestibulaire placée vers l'*apex* et la rampe tympanique placée vers la base. Toutes 2 communiquent au sommet de la cochlée par l'*helicotrema*.

1. Question 60 du programme officiel.

B. Le canal spiral ou cochléaire (figures 1 et 2)

- Il est triangulaire à la coupe et présente à décrire 3 faces :
  - la paroi externe est constituée de la strie vasculaire, véritable épithélium et le seul de l'organisme à être vascularisé. Son rôle est de sécréter l'endolymphe, fluide remplissant le canal spiral et ayant une composition originale ([Na+] = 1 mmol/l ; [K+] = 150 mmol/l) ;
  - la paroi supérieure est représentée par la membrane vestibulaire ou membrane de Reissner qui sépare le canal spiral de la rampe vestibulaire ;
  - la paroi inférieure est représentée par l'ensemble lame spirale – membrane basilaire et supporte l'élément sensoriel que constitue l'organe de Corti ou organe spiral.

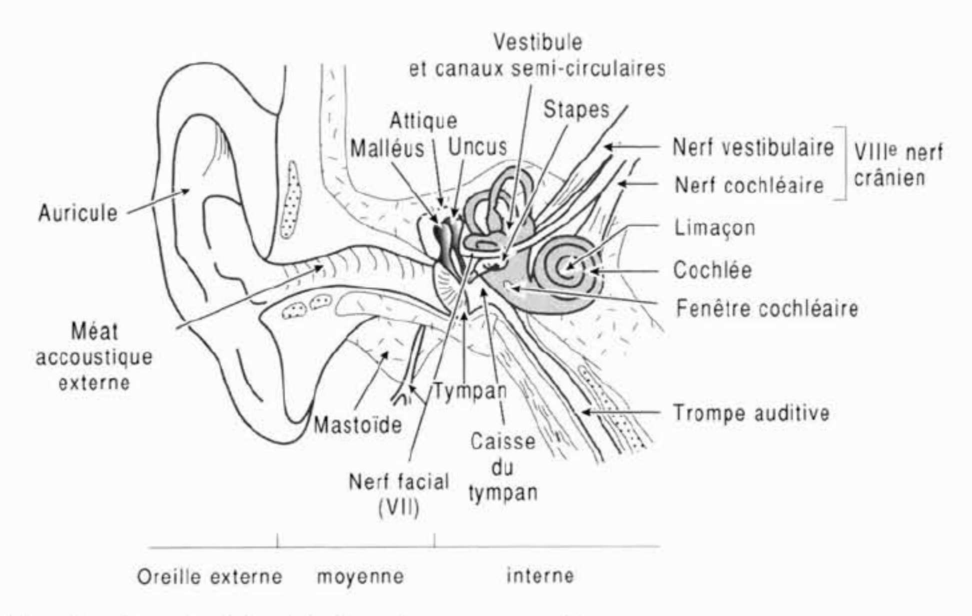


Figure 1. Coupe frontale schématique de l'organe acoustique

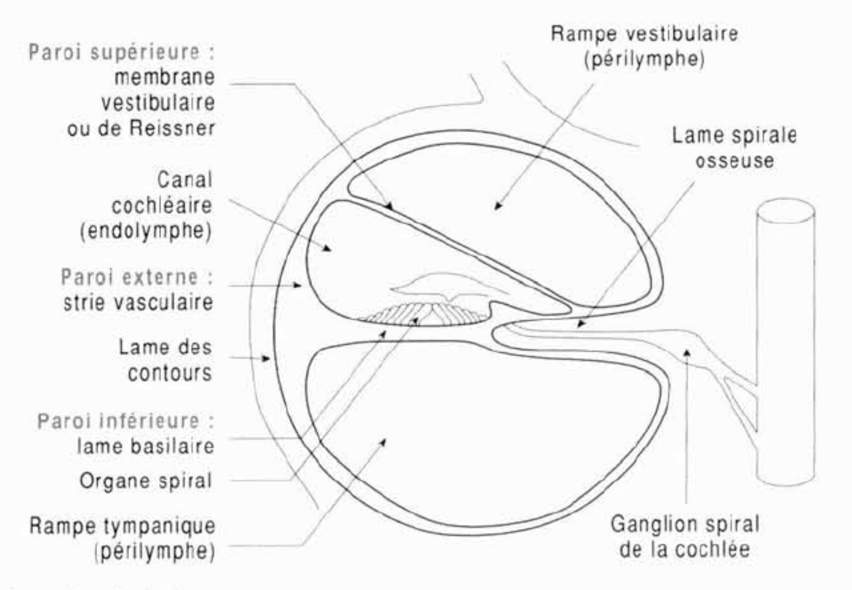


Figure 2. Canal spiral en coupe

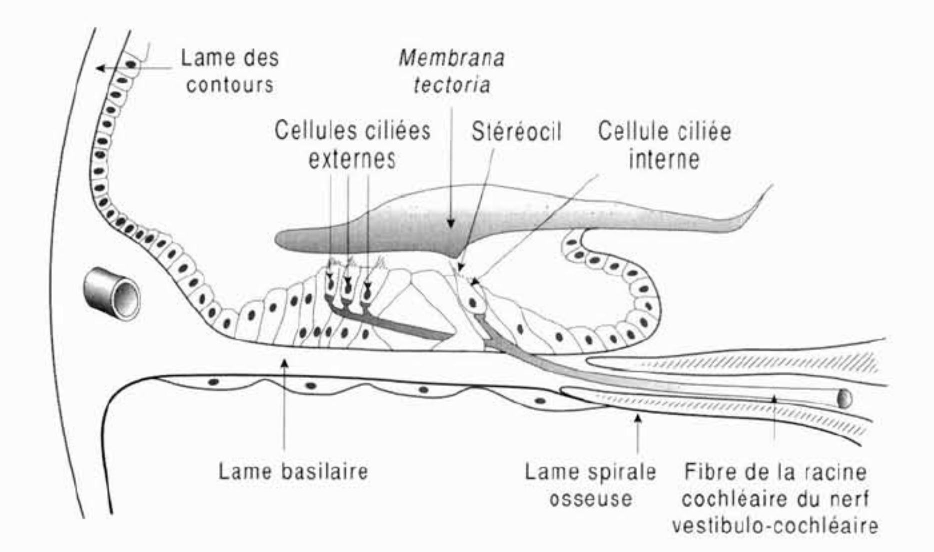


Figure 3. Organe spiral (de Corti)

- L'organe de Corti comporte plusieurs systèmes de cellules et structures (figure 3) :
  - les cellules sensorielles dont il existe 2 types :
    - les cellules ciliées internes au nombre de 3 500 par cochlée, piriformes et disposées en une unique rangée. Elles constituent les cellules transductrices c'est-à-dire qu'elles codent l'information sonore (variation de pression) en une information électrique (variation de potentiel électrochimique intracellulaire), préambule à la libération de neuromédiateurs au pôle basal de la cellule,
    - les cellules ciliées externes au nombre de 30 000 par cochlée, rectangulaires et disposées en 3 rangées. Elles ont une activité contractile qui module l'information mécanique et qui par ce biais sont responsables de la sélectivité fréquentielle ;
  - les cellules de soutien dont il existe plusieurs types et qui ont pour but de maintenir les cellules ciliées dans leur position optimale ;
  - la *membrana tectoria*, structure acellulaire comportant une structure superficielle fibreuse et une structure profonde gélatineuse, qui recouvre les stéréocils des cellules ciliées (ceux des cellules ciliées externes y sont même ancrés). C'est donc elle qui assure les déplacements des cils lors de l'excitation sonore ;
  - les fibres nerveuses afférentes (provenant des cellules ciliées internes) et efférentes (provenant des cellules ciliées externes). Elles sortent de la cochlée par de petits orifices de la lame spirale et gagnent le canal central du modiolus pour former le ganglion spiral puis la racine cochléaire du nerf cochléo-vestibulaire.

II. PHYSIOPATHOLOGIE

La presbyacousie est due essentiellement à des lésions de l'**oreille interne**. Celles-ci sont peu spécifiques et il est probable qu'elles soient également la conséquence de facteurs aggravants (cf. *infra*).

Ces lésions atteignent les structures neurosensorielles à différents niveaux ce qui permet de différencier des types particuliers de presbyacousie, à la manière de Schuknecht.

- La presbyacousie dite sensorielle se caractérise par une atteinte des cellules sensorielles et des cellules de soutien de l'organe de Corti et ce, de façon élective dans l'extrémité basale du premier tour de spire de la cochlée.

  Cliniquement, elle se caractérise par une perte d'audition progressive apparaissant à l'âge de 50-60 ans et touchant les hautes fréquences (> 2 000 Hz).
- La presbyacousie dite neuronale se caractérise par la perte de la population neuronale du nerf cochléo-vestibulaire. Cette perte commencerait très tôt, dès la 3e décade, avec la dégénérescence annuelle d'un nombre relativement constant de neurones (environ 2 000). Les troubles ne se manifestent que lors de l'atteinte d'au moins 90 % des neurones. Ils se traduisent par une perte de la discrimination auditive sans que celle-ci ne soit en rapport avec la perte tonale.
- La presbyacousie dite métabolique est en rapport avec une atrophie de la strie vasculaire liée semble-t-il à une programmation génique. Seule une partie de la population doit donc être touchée. La perte tonale concerne toutes les fréquences.
- La presbyacousie dite mécanique est la conséquence de la perte d'élasticité de la membrane basilaire du fait de sa calcification. Elle se traduit par une perte progressive dans les aigus.

Ces différents types de presbyacousie peuvent s'associer et contribuer à une perte précoce ou accélérée des capacités auditives. Dans un certain nombre de cas, aucune anomalie histologique n'a pu être retrouvée. Il existe probablement d'autres types lésionnels rattachés à la presbyacousie ce qui en fait un processus complexe de vieillissement global de l'oreille interne, des voies auditives et du cortex cérébral.

III. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

La sénescence auditive est finalement un processus inéluctable qui s'inscrit dans le cadre plus général du vieillissement de l'organisme. Elle ne devient pathologique que si elle s'avère précoce ou accélérée.

C'est durant la 3e décade de la vie que le processus se met en marche mais ce n'est qu'aux alentours de 70 ans que les premières plaintes subjectives apparaissent « normalement ».

A. Symptomatologie

Elle est assez univoque et est dominée par une **surdité bilatérale progressive.**

1. SURDITÉ

- Apparition souvent insidieuse, volontiers minimisée par le patient qui voit en elle une des premières manifestations de la vieillesse.
- Annoncée le plus souvent par une baisse de l'intelligibilité de la parole dans le bruit (+++).
- Matérialisée de façon fréquente par des difficultés de compréhension (+++) pour lesquels l'entourage pousse à consulter.
- Se manifeste parfois par une perception différente de la hauteur des sons avec un décalage vers les graves.

2. ACOUPHÈNES

- Présents dans environ 1 cas sur 3.
- Leur présence peut être directement liée à la presbyacousie et à l'existence de facteurs associés (exposition sonore professionnelle +++).

3. VERTIGES

- Présents dans environ 1 cas sur 4.
- Il s'agit fréquemment de troubles de l'équilibre plutôt liés à l'âge.
- Ne semblent pas corrélés à la presbyacousie.

B. Examen physique

- Il est en général assez pauvre et se borne à dépister une pathologie otologique susceptible de mimer le tableau d'une presbyacousie.
- L'otoscopie élimine toute pathologie du méat acoustique externe et du tympan.
- L'acoumétrie vocale et au diapason oriente vers une hypoacousie de perception bilatérale et symétrique.
- Un examen vestibulaire rapide s'assure de l'absence de syndrome déficitaire.

C. Examens complémentaires

1. AUDIOMÉTRIE TONALE

- Elle montre classiquement des courbes de **surdité de perception pure**, bilatérales, **plus ou moins symétriques** mais sans différence significative entre les 2 courbes et à pente descendante vers les hautes fréquences (figure 4).
- L'évolution est progressive et constante, évaluée à une perte auditive moyenne de 5 dB par décade à partir de 55 ans.
- La perte auditive sur les graves semble plus importante chez les femmes.

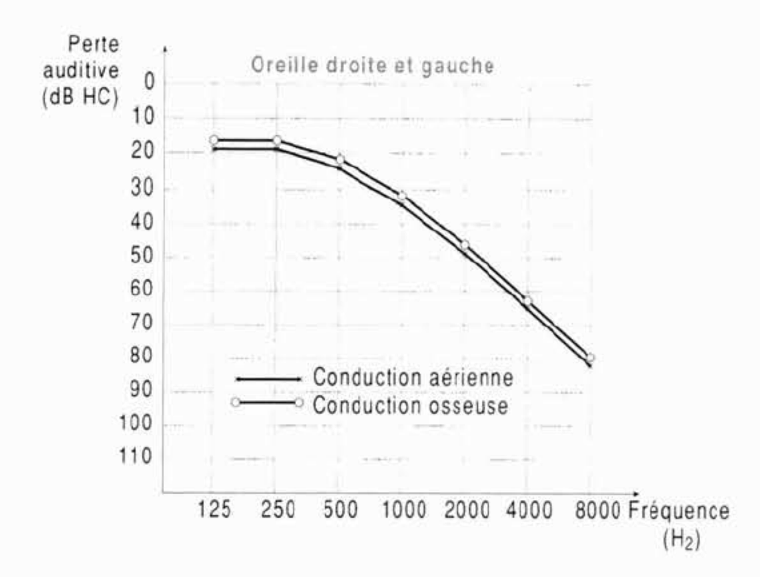


Figure 4. Courbe en audiométrie tonale d'une presbyacousie (surdité de perception bilatérale et symétrique, descendante)

2. AUDIOMÉTRIE VOCALE (FIGURE 5)

- Examen essentiel car c'est lui qui permet au mieux d'apprécier le niveau d'intelligibilité de l'audition, donc de sa valeur sociale et d'estimer les possibilités d'appareillage prothétique.
- Elle met en jeu, outre l'appareil auditif, de multiples fonctions supérieures telles que la cognition, l'attention, la mémoire, etc.
- Elle consiste à faire écouter au patient en champ libre (exploration globale de l'audition des 2 oreilles) des séries de 10 mots dissyllabiques à différents niveaux d'intensité sonore et de les faire répéter. On obtient alors en pourcentage le taux de bonnes réponses.
- On définit en pratique le seuil d'intelligibilité comme le niveau d'intensité sonore nécessaire à la compréhension de 50 % des mots (normale = 10 dB) et le maximum d'intelligibilité comme le pourcentage maximum de mots répétés (normale = 100 %).
- Chez les patients presbyacousiques, les performances à l'audiométrie vocale sont inférieures à celles de l'audiométrie tonale.
- Les courbes habituellement retrouvées chez les patients presbyacousiques sont celles qui sont décalées vers la droite avec un seuil d'intelligibilité > 40 dB, dont la pente est moins inclinée et avec un maximum d'intelligibilité < 100 %. Au maximum, on retrouve des courbes « en cloche » reflétant un pourcentage d'intelligibilité qui chute aux fortes intensités du message sonore traduisant des distorsions de ce message.
- L'audiométrie vocale peut également comporter des tests phonétiques visant à analyser plus finement ces distorsions. Il en existe de différentes sortes dont nous citons les plus employées :
  - les listes phonétiques de J.-C. Lafon ;
  - les listes phonétiques de J.-P. Dupret ;

– le test VCV (voyelle-consonne-voyelle) de A. Fourcin.

- L'analyse du comportement auditif aux fortes intensités est nécessaire pour la mise au point de l'appareillage prothétique.
- Il est également possible de pratiquer l'audiométrie vocale dans le bruit permettant de se placer dans les conditions habituelles d'analyse du message sonore et ainsi de mieux cerner les capacités discriminatives du sujet.

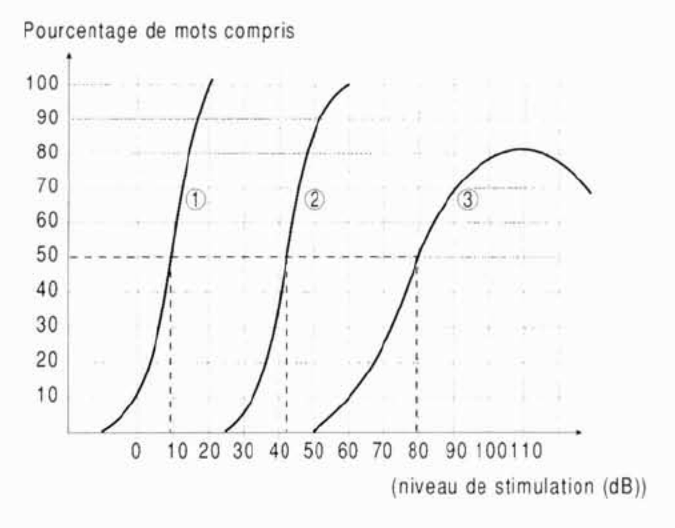


Figure 5. Audiométrie vocale

1. Courbe normale : aspect de S allongé, seuil d'intelligibilité = 10 dB, maximum d'intelligibilité = 100 %
2. Surdité de trasmission : courbe de même forme mais décalée vers la droite, seuil d'intelligibilité = 42 dB, maximum d'intelligibilité = 100 %
3. Surdité de perception : courbe moins inclinée, pouvant parfois retomber en cloche, seuil d'intelligibilité = 79 dB, maximum d'intelligibilité = 80 %

3. AUTRES EXAMENS

Ils ne sont pas systématiques mais doivent être demandés en cas de doute diagnostique pour éliminer un diagnostic différentiel.

- La tympanométrie est indiquée s'il existe sur l'audiogramme une composante transmissionnelle (courbe aérienne décalée vers le bas par rapport à la courbe osseuse). L'étude du réflexe stapédien (test de Metz) sera à la recherche d'un recrutement (cf. chapitre 2) dont la présence est en faveur d'une surdité d'origine endocochléaire.
- Les otoémissions acoustiques sont parfois demandées en cas de mauvaise intelligibilité dans le bruit. Leur absence malgré une perte auditive mesurée (< 40 dB sur la meilleure fréquence) est en faveur d'une atteinte importante des cellules ciliées externes.
- Les potentiels évoqués auditifs précoces, les examens vestibulaires caloriques calibrés, voire l'IRM cérébrale seront prescrits s'il existe une suspicion de neurinome de l'acoustique (cf. chapitre 2), notamment en cas de surdité asymétrique.

- Un scanner des rochers sera intéressant si on soupçonne une otospongiose cochléaire.

D. Recherche de facteurs aggravants et/ou favorisants

- Si le facteur génétique apparaît être essentiel, il n'en demeure pas moins qu'un certain nombre d'évènements de la vie peuvent être à l'origine d'une surdité. Ces facteurs sont rarement isolés, leur imputabilité difficile à prouver mais ils doivent être dépistés pour permettre leur éviction ou un traitement adapté.
- La presbyacousie précoce familiale de transmission autosomique dominante serait à même de représenter près de 10 % des presbyacousies précoces.
- Voici les principaux facteurs dont il faut préciser l'existence :
  - infections anténatales :
    - rubéole (+++),
    - cytomégalovirus,
    - syphilis ;
  - anoxies néonatales ;
  - antécédents de méningite dans l'enfance ;
  - antécédents d'otites moyennes aiguës dans l'enfance ;
  - otite chronique, dysperméabilité tubaire ;
  - troubles du métabolisme :
    - diabète : microangiopathie de la strie vasculaire, neuropathie du ganglion spiral et/ou du nerf cochléo-vestibulaire,
    - dyslipidémies ;
  - maladies cardio-vasculaires ;
  - maladies chromosomiques (trisomie 21) ou géniques (*progeria*) chez lesquelles existe une surdité de perception liée à l'âge, accélérée et précoce ;
  - tabagisme et alcoolisme chroniques ;
  - traumatismes sonores (+++) :
    - aigus :
      - pétards, chasse, tirs,
      - concerts, boîtes de nuit,
      - machines utilisées dans le bricolage,
    - chroniques :
      - professions à risque,
      - écoute de la musique à des intensités trop élevées (baladeurs +++) ;
  - ototoxicité médicamenteuse ;
  - antécédent de traumatisme crânien.

IV. DÉMARCHE THÉRAPEUTIQUE

A. Traitement médical

- Il convient avant tout d'éliminer le ou les facteurs aggravants ou de les traiter de façon médicamenteuse lorsque ceci est possible. Un diabète, une dyslipidémie, une hypertension artérielle sont facilement accessibles à un traitement efficace.
- Un grand nombre de substances sont proposées pour, littéralement, « améliorer les symptômes du déficit intellectuel des sujets âgés ». Leur efficacité est variable, en général très mesurée et ne reposant que sur peu d'analyses objectives. Néanmoins, elles améliorent le métabolisme cérébral et poursuivent de ce fait les aptitudes sociales des personnes âgées. Nous citerons les plus fréquemment prescrites :
  – piribedil (Trivastal®), agoniste dopaminergique ;
  – trimetazidine (Vastarel®), anti-ischémique cellulaire ;
  – piracetam (Nootropyl®), anti-anoxique ;
  – naftidrofuryl (Praxilène®), vasodilatateur artériolaire ;
  – nicergoline (Sermion®), dérivé de l'ergot de seigle ;
  – extrait de ginkgo biloba (Tanakan®), action multiple.

B. Traitement prothétique (+++)

- L'audioprothèse est un appareillage acoustique d'amplification du signal sonore. Il s'agit du traitement le plus efficace de la déficience auditive liée à l'âge et doit être proposée largement à tout patient présentant une gêne sociale.
- La prescription prothétique obéit à certains impératifs :
  – elle est effectuée par un médecin spécialiste en oto-rhino-laryngologie ;
  – elle doit être sous-tendue par un bilan médical comprenant au minimum un examen otologique (otoscopie, acoumétrie) et un examen audiométrique (tonal **et** vocal). La perte moyenne sur les 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz doit être supérieure à 30 dB ;
  – elle doit être effectuée selon la gêne et la demande du patient et de son entourage ;
  – elle doit être dynamique et volontaire de sorte que le patient la perçoive comme une solution efficace à son problème et pas comme un handicap ;
  – elle doit se faire avec les accompagnants du patient qui sont souvent les plus demandeurs d'une réhabilitation auditive. Le soutien de l'environnement familial et social est **déterminant** dans la réussite de cette réhabilitation ;
  – le caractère bilatéral et symétrique incite à proposer un appareillage bilatéral en sachant que la prise en charge partielle par les caisses d'Assurance-Maladie ne concerne qu'une seule prothèse.

- La prise en charge audioprothétique du sujet presbyacousique est affaire de professionnels :
  - « l'appareillage auditif comprend le choix, l'adaptation, la délivrance, le contrôle d'efficacité immédiate et permanente de la prothèse auditive et l'éducation prothétique du déficient de l'ouïe appareillé » (loi du 03/01/1967) ;
  - l'audioprothésiste commence par un entretien préprothétique qui permet de préciser les circonstances de la gêne ressentie par le patient pour pouvoir choisir le dispositif le mieux adapté ;
  - de plus en plus sont réalisés des tests psychoacoustiques consistant à effectuer des mesures d'échelle de sensation sonore pour affiner les réglages de la prothèse ;
  - le choix du type d'appareillage dépend de beaucoup de facteurs : importance de la surdité (+++), âge et capacités cognitives du sujet (+++), degré d'autonomie, existence de troubles de la motilité et de la vue (empêchant la manipulation des commandes) ;
  - le patient doit être éduqué au port progressif puis permanent de la prothèse.
- Toute aide auditive comprend 3 éléments essentiels :
  - un capteur représenté par un microphone ;
  - un amplificateur de différentes classes (A, B ou D) selon le mode de fonctionnement ;
  - un écouteur de type électromagnétique.
- Les différents types d'audioprothèses peuvent être analogiques ou numériques, et/ou à gain adaptatif selon les besoins du patient et les caractéristiques acoustiques de l'environnement :
  - le contour d'oreille est le dispositif le plus ancien et qui a le champ d'application le plus large (appareillage des surdités profondes) ; il est constitué d'un miniboitier contenant les différents éléments de l'aide, placé derrière le pavillon et relié par un tube plastique à un embout situé dans le méat acoustique externe. Son seul véritable inconvénient est son port inesthétique contre-balancé par beaucoup d'avantages : confort physique et auditif, performances, maniabilité, adaptabilité et facilité de nettoyage ;
  - les dispositifs intra-auriculaires se présentent sous la forme d'un embout contenant tous les organes de l'aide. La miniaturisation a 2 avantages : son port discret et une amplification sonore plus naturelle. Elle a plus d'inconvénients (performances, maniabilité, autonomie, longévité inférieures) inhérents à sa taille, ce qui les faits proposés à des patients relativement jeunes, ayant une surdité moyenne. On en distingue 3 types :
    - les aides intra-conques, occupant la concavité de la conque, de moins en moins employées à cause de leur port inesthétique,
    - les aides intra-conduits, les plus demandées car réalisant un bon compromis entre performance et discrétion,
    - les aides intra-semi-profond ou profond, situées plus au fond encore ce qui empêche le réglage du volume ;

  - les dispositifs utilisant la technologie numérique se développent de plus en plus grâce à de nombreux avantages : adaptabilité, évolutivité, possibilités de programmation, etc.
- À côté des prothèses auditives habituelles se développent les implants d'oreille moyenne dont la technologie est en cours d'évaluation. Leur principe est d'amplifier l'énergie mécanique délivrée au système tympano-ossiculaire soit par transduction électromagnétique, soit par transduction piézo-électrique.

C. Traitement orthophonique

Il s'agit d'un pan de la prise en charge du presbyacousique insuffisamment développé mais qui est pourtant essentiel. En effet, l'orthophoniste est nécessaire pour la rééducation auditive avec prothèse, pour l'apprentissage de la lecture labiale et pour favoriser la plasticité des suppléances mentales.

Chapitre 4[1] ➤ MODALITÉS DE DÉPISTAGE ET DE PRÉVENTION DES TROUBLES DE L'OUÏE

Les troubles de l'ouïe accessibles à un dépistage et à une prévention sont représentés en majorité par les hypoacousies ou surdités.

Le dépistage d'une surdité s'effectue en règle chez les personnes incapables de s'en plaindre (les nouveau-nés, les nourrissons et les enfants de 18 à 36 mois) et celles qui risquent d'être exposées à un bruit vulnérant (militaires, certaines catégories professionnelles, certaines activités de loisir).

La prévention de la surdité est proposée aux personnes exposées au bruit et risquant de ce fait d'altérer leur audition.

I. DÉPISTAGE DES SURDITÉS CHEZ L'ENFANT

La prévalence des surdités sévères et profondes à la naissance est de 0,5 à 1/1 000. À l'âge de 3 ans, elle grimpe à 3/1 000.

Un examen auditif complet n'est pas réalisable à grande échelle c'est-à-dire sur tous les enfants en bas âge. Le but du dépistage est de sélectionner grâce à un ou plusieurs tests simples et reproductibles une population d'enfants effectivement atteints de surdité. Le meilleur des tests sera celui pour lequel le nombre de faux positifs (sujets normo-entendants dépistés comme sourds) et celui de faux négatifs (sujets sourds dépistés comme normo-entendants) sera le plus faible.

A. Population à laquelle s'adresse le dépistage

1. PÉRIODE NÉONATALE

Idéalement, tous les nouveaux-nés devraient pouvoir bénéficier d'un test de dépistage de surdité. Mais ce serait omettre les problèmes de coût que cela entraînerait à coup sûr.

Actuellement, seuls les enfants ayant un ou plusieurs facteurs de risque bénéficient de ces tests. On estime à 50 % le nombre d'enfants sourds non dépistés, ceux-là même qui ne présentent aucun facteur de risque.

1. Question 33 du programme officiel.

Ces facteurs de risques sont facilement reconnus à l'interrogatoire et ont été repérés comme tels dans de grandes enquêtes épidémiologiques :

- Antécédents familiaux de surdité.
- Consanguinité parentale.
- Infection fœtale et plus particulièrement : rubéole, toxoplasmose, herpès, cytomégalovirus, syphilis.
- Traitement par aminosides en fin de grossesse ou en période néonatale pendant plus de 5 jours.
- Poids de naissance < 1 500 g.
- Score d'Apgar à 3 au bout de 5 min.
- Ventilation ou besoins en oxygène pendant plus de 10 jours pendant la période néonatale.
- Malformations de la tête et du cou.
- Syndrome polymalformatif pouvant être associé à une surdité.
- Troubles neurologiques centraux.
- Méningite bactérienne.
- Hyperbilirubinémie ayant nécessité une exsanguino-transfusion.

2. AU-DELÀ DE LA PÉRIODE NÉONATALE

Il existe des surdités apparaissant tôt dans la vie d'un individu qui ne sont pas congénitales et qui grèvent fortement l'acquisition du langage. Il convient d'en faire le diagnostic précocement afin de proposer une suppléance prothétique rapidement.

Les enfants qui ont eu une méningite bactérienne, un traitement par aminosides ou une fracture du rocher sont particulièrement à risque.

Ceux qui ont un retard de langage et/ou des troubles du comportement (irritabilité, renfermement, agressivité) pourront aussi bénéficier facilement des tests de dépistage.

Il existe également un test de dépistage à la fin de la maternelle, avant la rentrée en primaire pour s'assurer des bonnes capacités de l'enfant à pouvoir apprendre à lire et à écrire.

B. Les moyens du dépistage

1. PÉRIODE NÉONATALE

- ■ Méthodes comportementales
- Elles visent à évaluer la perception d'un son grâce à l'observation d'un mouvement d'origine réflexe.
- Elles utilisent des bruits de large spectre fréquentiel, de forte intensité (75 à 105 dB) et délivrés en champ libre (test global de l'audition sans s'occuper des performances de chaque oreille) par un babymètre.
- Elles sont réalisables à la maternité.

- Différentes réponses sont observables, à des délais variables. Les plus fréquemment retrouvées sont les suivantes :
  - avec un temps de latence de 0,1 sec : réflexe cochléo-palpébral (clignement des paupières) et réflexe de Moro (extension rapide des 4 membres suivie de leur contraction plus lente) ;
  - avec un temps de latence de 0,5 à 1 sec : réflexe céphalique et oculaire acoutropes (déviation de la tête et des yeux vers la source sonore) ;
  - avec un temps de latence > 1 sec : augmentation ou suspension de l'activité spontanée (cris, pleurs).
- Le dépistage doit être effectuée par une personne entraînée pour limiter les faux positifs (réponse aléatoire, nouveau-né trop endormi) et les faux négatifs (mauvaises conditions d'examen +++, trouble neurologique indépendant).
- En cas de réponse incertaine ou absente, il faut répéter l'examen au bout de quelques jours. Si, de nouveau, les réponses ne sont pas franches, il convient d'effectuer des otoémissions acoustiques provoquées (OEAP).

■ OEAP

- Il s'agit de recueillir des sons émis par les cellules ciliées externes en réponse à une stimulation auditive (clicks de 70 à 80 dB). Ces sons ne sont plus émis lorsqu'il existe une hypoacousie > 30 dB.
- L'enregistrement peut être effectué en quelques minutes si l'enfant est sage, en consultation.
- La présence des OEAP permet d'affirmer l'intégrité de l'oreille interne testée.
- Leur absence ne signifie pas automatiquement une surdité. D'autres causes sont possibles :
  - épanchement rétrotympanique ;
  - blocage de la chaîne ossiculaire ;
  - méat acoustique externe encombré (débris cérumineux, *vernix caseosa* durant les 2 premiers jours de vie).
- L'absence d'OEAP oblige à répéter l'examen au bout d'un mois. Une 2e absence doit faire pratiquer des potentiels évoqués auditifs (PEA).

■ PEA (cf. chapitre 2)

- Ils ne testent les réponses des voies auditives que sur les aigus (2 000 ou 4 000 Hz).
- L'examen dure 30 minutes et oblige donc à l'enfant de rester immobile longtemps ce qui est possible en période post-prandiale.
- L'absence d'onde V à 40 dB ou plus est évocatrice d'une surdité. L'enfant doit être adressé dans un centre spécialisé d'audiologie pédiatrique.

2. À L'ÂGE DE 4 MOIS

- Le dépistage est effectué systématiquement par le médecin qui suit le nourrisson (pédiatre, médecin de la PMI).
- Il utilise en priorité des jouets sonores créant des sons de différentes intensités et de différentes tonalités ; au mieux, ces jouets sont calibrés selon l'intensité et selon la tonalité telles les boîtes de Moatti et permettent de dresser un véritable profil auditif.
- Dépistage effectué en champ libre.
- La réponse comportementale attendue est un réflexe d'orientation-investigation, mélange de réaction céphalique et oculomotrice acoutropes visant à diriger son attention sur la source sonore.
- Les OEAP sont plus difficilement réalisables.

3. À L'ÂGE DE 9 MOIS

- Appel du prénom de l'enfant à voix faible.
- Utilisation de bruits significatifs pour l'enfant (fermeture de porte, téléphone...).
- Jouets sonores.
- « *Peep show* » (test en champ libre) : l'enfant est placé entre deux haut-parleurs et se tourne vers celui qui produit le son. Si la réponse est correcte, l'enfant est récompensé par l'apparition d'un jouet animé placé près du haut-parleur.

4. À L'ÂGE DE 24 MOIS

- À cet âge, le dépistage peut commencer à être sélectif en testant une oreille puis l'autre en utilisant un assourdissement simple : la pression du tragus contre le méat acoustique externe.
- Les principales épreuves sont les suivantes :
  - appel du prénom de l'enfant à voix faible ;
  - désigner oralement des objets usuels que l'enfant doit montrer du doigt.
- Elles sont effectuées à voix faible puis, en l'absence de réponse, à voix plus forte.

5. CHEZ L'ENFANT DE 3-6 ANS

- On peut utiliser les mêmes tests que précédemment.
- L'acoumétrie au diapason (cf. chapitre 2) devient possible mais l'épreuve de Weber n'est pas très sensible à cet âge. La meilleure épreuve reste la comparaison de la durée de perception de la vibration du diapason entre l'enfant et l'examinateur.
- Une audiométrie dite de dépistage est également possible, au casque, sur 4 fréquences et à 2 seuils (20 et 40 dB). Si l'enfant perçoit le son à 20 dB, son audition est considérée normale. Sinon, il convient de

l'adresser au spécialiste pour examen otoscopique et exploration fonctionnelle (tympanométrie, PEA).

- Tests adaptés : l'enfant est conditionné à appuyer sur un bouton allumant une scène animée à chaque fois qu'il entend un son.

II. DÉPISTAGE ET PRÉVENTION CHEZ LES PERSONNES EXPOSÉES

A. Surdité professionnelle

Elle est considérée comme l'altération irréversible de l'audition consécutive à l'exposition prolongée aux ambiances sonores élevées résultant de l'exercice de la profession. Elle se différencie bien des traumatismes sonores aigus ou par explosion, accidentels, durant l'exercice de la profession, rentrant dans le cadre des accidents du travail.

Elle peut rentrer dans le cadre des maladies à caractère professionnel indemnisables inscrites au tableau du régime général et du régime agricole. Elle représente 50 % des maladies professionnelles indemnisables.

Les effets du bruit sur l'audition ne sont plus à démontrer (cf. chapitre 2). Tout travailleur exposé au bruit et donc susceptible d'en subir les conséquences auditives (surdité) et extra-auditives (stress chronique, insomnie, dépression...) doit se voir proposer par l'entreprise qui l'emploie une prévention contre les effets néfastes du bruit d'origine professionnelle. Cette prévention repose sur un trépied :

1. LA SÉLECTION DU TRAVAILLEUR

- Elle est effectuée, à la visite d'embauche, chez tout travailleur risquant d'être exposé à un bruit moyen de 85 dB (A) [le dB (A) est une unité de mesure pondérée du bruit par un sonomètre].
- Elle a 3 buts :
  - dépister une éventuelle contre-indication à l'embauche ⇒ rechercher une inaptitude :
    - surdité de perception bilatérale ; elle peut être un motif d'inaptitude selon son importance, son évolutivité et l'âge du travailleur qui en souffre,
    - antécédents de traumatisme sonore,
    - otospongiose opérée (disparition de l'effet protecteur théorique du réflexe stapédien) ;
  - évaluer une fragilité cochléaire individuelle au bruit ⇒ rechercher une prédisposition. Différents tests existent visant à mesurer la fatigabilité auditive et les capacités de récupération du sujet mais ils n'ont qu'un caractère indicatif ;
  - constituer un bilan clinique et audiométrique de référence.
- Elle fait appel à l'examen clinique, à l'audiométrie tonale liminaire et, si une anomalie a été repérée, à une audiométrie vocale.

2. LA SURVEILLANCE MÉDICALE DES TRAVAILLEURS EXPOSÉS AU BRUIT

- Les dispositions légales reposent sur l'arrêté du 31/01/1989 (article R232-8-4 du code du travail) : « une surveillance médicale spéciale s'impose dès lors qu'un travailleur est soumis à une exposition sonore quotidienne d'un niveau supérieur ou égal à 85 dB (A) ».
- Elle comporte d'abord l'information des travailleurs sur :
  - les effets néfastes du bruit ;
  - les moyens de prévention ;
  - les modalités d'utilisation des protecteurs individuels ;
  - le rôle de la surveillance médicale.
- Elle utilise le contrôle audiométrique tonal :
  - dans l'année qui suit l'embauche à un poste exposé au bruit ;
  - périodiquement par la suite (de 1/an à 1/3 ans selon le niveau de bruit considéré) ;
  - à tout moment si le médecin du travail le juge nécessaire.
- La comparaison des audiogrammes successifs permet de dépister les sujets les plus fragiles. Il existe par ailleurs des abaques permettant de juger de l'importance de la perte auditive selon des chiffres définis comme normaux.

3. LA PROTECTION

- Selon la réglementation, des moyens visant à réduire le bruit sont à imposer dès que les travailleurs subissent un Le x (8 h) supérieur ou égal à 85 dB (A).[1]
- La protection collective comporte :
  - la réduction du bruit à la source, affaire de l'ingénieur et de l'ergonomiste ;
  - l'aménagement des locaux visant à absorber le maximum de bruit : coffrage, écran, dispositifs antivibratoires, etc.
  - le recensement des sources de bruit et leur mesure ;
  - le signalement visible de tout local dont le niveau sonore > 85 dB (A) avec des symboles normalisés d'avertissement, d'obligation et d'interdiction.
- La protection individuelle : elle doit présenter 2 qualités : le confort et l'efficacité ; elle comporte 2 types :
  - la protection passive ;
    - le casque qui protège davantage des bruits graves. Il diminue de 15 à 30 dB l'intensité du bruit. Il existe des casques dits épaissis ou enveloppants qui atténuent les aigus,
    - l'embout modelable type boule Quiès®. L'atténuation acoustique peut atteindre 27-28 dB si son port est correct. Leur moulage sur mesure permet une meilleure tenue sans augmenter leur efficacité ;

---

1. Le x (8 h) signifie un niveau sonore équivalent pendant une durée de 8 heures : c'est une manière de standardiser la dose de bruit à laquelle un travailleur est exposé.

- la protection active : un détecteur repère le signal sonore et pratique une inversion de sa phase afin de présenter à l'oreille un « contre-signal » anéantissant le signal initial. Le bruit doit être régulier et non pas impulsionnel.

Le port de protecteurs est difficile à obtenir chez tous les travailleurs par manque de motivation. Les incitations doivent donc être répétées tout comme l'information de la nocivité du bruit.

B. Traumatismes sonores des loisirs

- Les données épidémiologiques rapportent une augmentation régulière de l'incidence des surdités de perception chez les jeunes âgés de 12 à 25 ans depuis le milieu des années 1980.
- L'hypoacousie était une des premières causes d'exemption du service national.
- La cause principale en est le volume sonore toujours plus important de la musique écoutée au casque, en boîte de nuit et en concert.
- La prévention s'appuie sur 2 volets :
  - l'information (+++) divulguée aux adolescents mais aussi aux industriels de la musique de la nocivité de trop de bruit, trop fort, trop longtemps ;
  - la limitation du niveau sonore de la musique écoutée. Le législateur a récemment fourni 2 lois dans ce sens :
    - loi 96-402 du 28/05/1996 qui interdit la vente de baladeurs dont la puissance sonore est supérieure à 100 dB (A),
    - loi 98-1146 du 15/12/1998 qui limite aux établissements diffusant de la musique amplifiée un niveau sonore moyen de 105 dB (A) et un niveau de crête de 120 dB (A).

Chapitre 5[1] ➤ VERTIGE

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

Le mot *vertige* recouvre chez le tout un chacun une signification variable. Pourtant, la définition est précise : littéralement, il s'agit d'une sensation erronée de déplacement des objets par rapport au sujet ou du sujet par rapport aux objets.

Il revient au patricien d'objectiver le trouble par la recherche d'un mouvement oculaire particulier (le nystagmus), d'écarter l'éventualité d'une urgence diagnostique et thérapeutique (en particulier une pathologie neurologique) et de porter un diagnostic étiologique (grâce à un interrogatoire rigoureux).

I. DONNÉES ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

Le système vestibulaire comprend schématiquement :

- un organe sensoriel : le labyrinthe postérieur ;
- un centre d'intégration primaire : le système des noyaux vestibulaires ;
- un ensemble de connexions riches et complexes avec différentes structures du Système Nerveux Central.

A. Le labyrinthe postérieur (figure 1)

L'oreille interne est constituée de cavités osseuses creusées dans la partie pétreuse de l'os temporal, le labyrinthe osseux, baigné par un liquide de composition proche du LCR, la périlymphe, dans laquelle flotte l'organe sensoriel, le labyrinthe membraneux. Celui-ci comprend un autre liquide différent dans sa composition, l'endolymphe.

La partie postérieure du labyrinthe membraneux est nommée labyrinthe vestibulaire et comprend 2 types de structures :

- Les canaux semi-circulaires au nombre de 3 de chaque côté occupant les 3 plans de l'espace qui détectent les accélérations angulaires lors des rotations de la tête. Ils comprennent chacun une dilatation ou ampoule dans laquelle se situent les cellules sensorielles (dont il existe 2 types) organisées sous forme de crête ampullaire. Chaque cellule comprend à son pôle apical 40 à 70 stéréocils et un kinocil unique et à son pôle basal une ou plusieurs synapses avec des fibres nerveuses

1. Question 344 du programme officiel.

afférentes ou efférentes. La cellule sensorielle se trouve excitée à chaque fois que le courant endolymphatique fait basculer les stéréocils du côté du kinocil et entraîne de ce fait une augmentation de la fréquence de décharge dans les fibres afférentes.

- Les organes otolithiques au nombre de 2 de chaque côté, l'utricule qui détecte préférentiellement les accélérations linéaires dans le plan horizontal et le saccule dans le plan vertical. Chacune des 2 structures possède une macula, organisation spatiale de cellules sensorielles analogues à celles des canaux semi-circulaires mais dont l'extrémité des cils est englobée dans un gel de mucopolysaccharides alourdi de cristaux de carbonate de calcium appelés otoconies. La densité élevée de la membrane otoconiale permet aux otolithes de répondre rapidement à tout changement d'orientation de la tête.

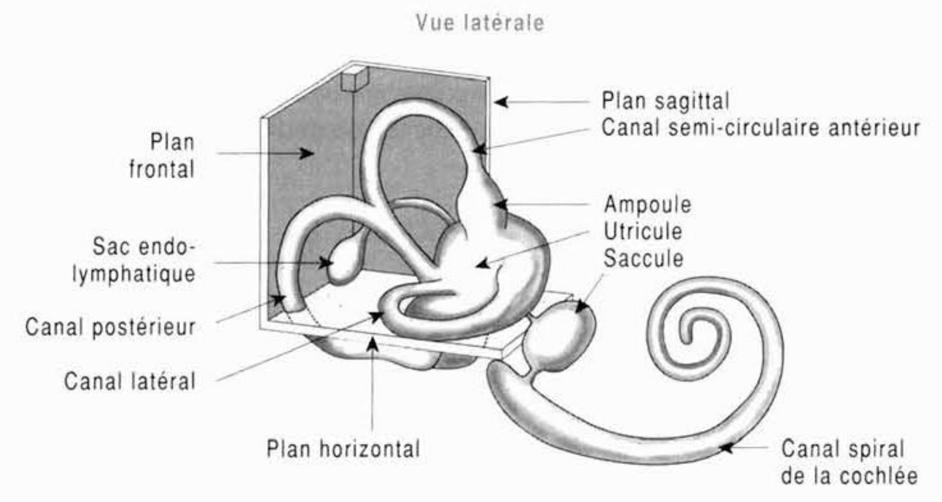


Figure 1. Labyrinthe membraneux droit

B. Le système des noyaux vestibulaires

Les organes sensoriels de l'équilibre sont afférentés par les fibres dendritiques des neurones vestibulaires primaires dont les corps cellulaires forment le ganglion de Scarpa. S'en échappent les fibres axonales regroupées finalement en un tronc nerveux, le nerf vestibulaire (branche vestibulaire du 8e nerf crânien) avant de gagner le tronc cérébral au niveau de l'angle externe du 4e ventricule.

Les noyaux vestibulaires sont au nombre de 4 principaux et sont relativement spécialisés dans leur fonction grâce à leurs afférences et efférences propres. Ils se situent au niveau du pont immédiatement au-dessous du plancher du 4e ventricule, en position paramédiane. Ils sont à proximité du noyau du vague et des centres du vomissement expliquant les manifestations associées (cf. *infra*) des désordres vestibulaires.

C. Les connexions vestibulaires

Outre les neurones vestibulaires primaires, il existe des neurones d'autres structures nerveuses qui envoient des synapses afférentes aux noyaux vestibulaires. Ceux-ci reçoivent, entre autres les messages suivants :

- **Vision.**
- **Proprioception des muscles axiaux (en particulier la nuque) et des muscles oculaires.**
- **Coordination motrice (cervelet).**
- Copie efférente du message moteur envoyé aux muscles oculaires.
- Équilibre (en provenance des noyaux vestibulaires controlatéraux).

Les efférences des noyaux vestibulaires sont également nombreuses et intéressent en particulier la moelle cervicale haute, les noyaux oculomoteurs et le cervelet.

D. Le rôle du système vestibulaire

Le système des noyaux vestibulaires est à l'origine de l'équilibre statique (pesanteur) et dynamique (mouvements de translation et de rotation) de l'organisme dans son entier et plus particulièrement de la tête. L'une des implications les plus importantes du contrôle vestibulaire, grâce à la fovéalisation du regard, est la possibilité pour la rétine de capturer une cible et éventuellement de la poursuivre en maintenant en permanence l'image de cet objet « capturé » sur la fovéa. Cela se manifeste entre autre par l'existence du réflexe vestibulo-oculaire (RVO) dont la fonction est de stabiliser le regard lorsque la tête est en mouvement.

Le RVO induit par un mouvement rotatoire de la tête comporte une phase lente du côté controlatéral à la stimulation permettant de stabiliser l'image du monde sur la fovéa et une phase rapide dans l'autre sens permettant au globe oculaire de reprendre sa place dans l'orbite.

Un RVO déclenché sans mouvement de la tête mais par une pathologie touchant l'une des 3 composantes du système vestibulaire vues plus haut est appelé nystagmus vestibulo-oculaire.

II. DONNÉES DE L'EXAMEN CLINIQUE

A. L'interrogatoire

C'est l'étape essentielle du diagnostic car il permet de suspecter l'origine du vertige dans la plupart des cas. Il se doit d'être policier et méthodique mais tout en laissant le patient utiliser ses propres termes.

- Les antécédents personnels sont à rechercher avec acuité. On s'enquérra plus particulièrement de :
  - la prise de médicaments potentiellement ototoxiques (cf. chapitre 2) ;

- l'existence de pathologies associées notamment cardiologiques, neurologiques, métaboliques ou psychiatriques ;
- la survenue ancienne d'une crise vertigineuse identique ou différente ;
- la survenue d'un traumatisme crânien ou cervical plus ou moins récent ;
- l'existence d'une intervention otologique ancienne ;
- l'existence de troubles de la vision.

• Les caractéristiques du symptôme « vertige » sont tout particulièrement à apprécier :
  - ancienneté des troubles ;
  - sensation rotatoire ou linéaire ;
  - mode d'installation ;
  - durée de la sensation vertigineuse ;
  - évolution par crise et fréquence éventuelle des crises ;
  - existence de facteurs déclenchants : position de la tête, stress, fatigue, excès alimentaire, obscurité, effort.

• Les symptômes associés sont de grande valeur également :
  - nausées et vomissements ;
  - sueurs, tremblements, pâleur, palpitations ou tout autre signe neurovégétatif ;
  - signes auditifs : hypoacousie, acouphènes, plénitude d'oreille ;
  - perte de connaissance ;
  - céphalées habituelles ou non, **l'existence de céphalées concomittantes de vertiges fait suspecter une atteinte centrale** ;
  - signes visuels : diplopie, amaurose, hémianopsie.

B. L'examen physique

Devant un vertige et notamment lorsqu'il est aigu, le clinicien doit éliminer les urgences potentiellement vitales avant de traiter la crise. Son examen physique doit comporter :

- un examen vestibulaire (cf. *infra*) ;
- un examen otoscopique à la recherche d'une pathologie de l'oreille moyenne ;
- une acoumétrie au diapason avec les tests de Weber et de Rinne (cf. chapitre 2) ;
- un examen neurologique à la recherche d'une atteinte des paires crâniennes, d'un syndrome cérébelleux et des signes d'une hypertension intracrânienne ;
- un examen général rapide.

C. L'examen vestibulaire

Les signes vestibulaires spontanés sont de 2 types : le nystagmus vestibulo-oculaire (appelé plus simplement nystagmus) et les déviations segmentaires.

1. LE NYSTAGMUS

C'est un mouvement oculaire conjugué et observable qui comporte 2 phases ou secousses : une phase dite lente de dérive des globes oculaires vers le côté déficitaire et une phase dite rapide de rattrapage visant à garder nette sur la rétine l'image de la scène visuelle.

Par convention, **le sens du nystagmus est donné par celui de la secousse rapide.** Ce nystagmus comporte des caractéristiques de son origine périphérique :

- Il est unidirectionnel c'est-à-dire qu'il garde la même direction quelle que soit la position du globe oculaire.
- Il est fortement inhibé par la fixation oculaire. Il convient alors de le rechercher sous lunettes grossissantes (type Bartels et Frenzel) ou dans l'obscurité grâce à des caméras *infra*-rouge (principe de la vidéo-nystagmoscopie). Tout nystagmus révélé ou renforcé par la fixation n'est jamais d'origine périphérique et est donc révélateur d'une pathologie centrale.
- Il adopte une forme à la fois horizontale et rotatoire. Un nystagmus d'origine centrale a toujours une forme pure : verticale en cas d'atteinte pédonculaire, horizontale en cas d'atteinte pontique, rotatoire en cas d'atteinte bulbaire.
- Il peut être plus ou moins intense selon qu'il apparaisse lorsque le regard est porté du côté de la secousse rapide (degré 1), lors du regard direct (degré 2) ou lorsque le regard est porté du côté de la secousse lente (degré 3). La loi d'Alexander dit d'ailleurs que le nystagmus spontané est d'autant plus ample et rapide que le regard est porté du côté de la secousse rapide.

2. LES DÉVIATIONS SEGMENTAIRES

Elles sont les conséquences de l'atteinte des voies vestibulo-spinales. Ces épreuves sont nettement sensibilisées par l'occlusion des yeux en cas d'atteinte périphérique :

- La déviation des index est recherchée sur un patient assis, dos non appuyé et bras largement tendus devant lui et espacés de la largeur des épaules. Cette déviation s'effectue du côté de l'oreille atteinte donc du côté de la **secousse lente**.
- L'épreuve de Romberg est réalisée sur un patient debout, talons joints. L'équilibre statique n'est plus assuré et le patient tend à tomber côté de la **secousse lente**.
- L'épreuve du piétinement de Fukuda et Unterberger consiste à faire piétiner le patient sur place, les yeux fermés en levant les genoux de 45° et ce pendant 1 minute. Une atteinte vestibulaire se traduit par une rotation nette du côté de l'atteinte, donc du côté de la **secousse lente**.
- L'épreuve de la marche aveugle en étoile de Babinski et Weill consiste à faire réaliser au patient 3 pas en avant et 3 pas en arrière sur une

ligne droite préalablement indiquée. En quelques allers et retours, le patient dévie sa marche du côté de la **secousse lente**.

> Lorsque l'ensemble des déviations segmentaires s'effectue d'un même côté en accord avec celui du nystagmus (les déviations segmentaires se font du côté opposé à celui du nystagmus) et avec d'éventuels signes auditifs, ce syndrome vestibulaire est dit harmonieux et assure pratiquement l'origine périphérique du vertige.

Les signes vestibulaires provoqués sont à rechercher en cas de doute diagnostique ou à la recherche d'une étiologie particulière. Nous citerons les principaux :

- Le *head shaking test* consiste à secouer vivement la tête du patient dans le plan horizontal, les yeux fermés. À l'arrêt de la manipulation, les yeux du patient, regardés sous lunettes (cf. *supra*), ne sont animés d'un mouvement nystagmique qu'en cas de pathologie vestibulaire périphérique. Il s'agit d'un nystagmus révélé.
- La recherche d'un nystagmus dans le regard excentré (appelé *gaze nystagmus)* s'effectue toujours sous lunettes en demandant au patient de regarder d'un côté puis de l'autre mais en ne dépassant pas un angle de 45° (sous peine de déclencher le nystagmus physiologique du regard extrême). La présence d'un *gaze nystagmus* est en faveur d'une origine centrale du vertige.
- La manœuvre de Dix et Hallpike (cf. *infra*) s'effectue en cas de suspicion d'un vertige paroxystique positionnel bénin et ce, le plus tôt possible lors de l'examen physique. En effet, le nystagmus de position de cette pathologie n'est jamais aussi visible que lors du premier positionnement de tête occasionnant ce vertige.
- La recherche du signe de la fistule de Gellé s'effectue en comprimant le tragus contre le méat acoustique externe ou mieux en utilisant un spéculum pneumatique. Si le patient ressent un vertige ou s'il existe un nystagmus battant du côté de la compression, il existe probablement une fistule labyrinthique ou une fistule périlymphatique. Ce signe n'a de valeur que positif.

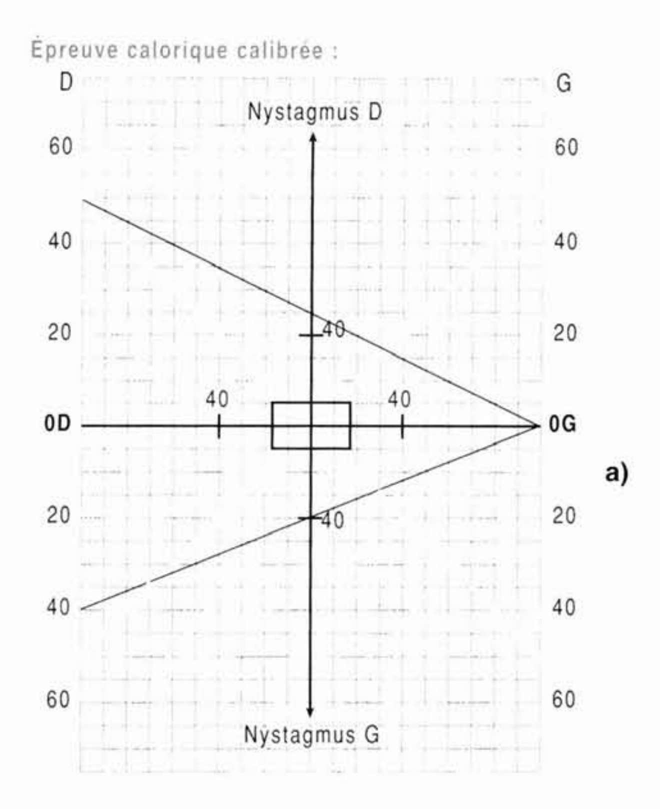
3. SYNDROMES VESTIBULAIRES

Au terme de l'examen clinique, il est généralement possible de séparer deux types de signes vestibulaires permettant d'individualiser deux syndromes vestibulaires :

	Syndrome vestibulaire périphérique	Syndrome vestibulaire central
Caractère des vertiges	Intense, rotatoire le plus souvent	Plus ou moins intense, rotatoire ou non
Signes végétatifs	+++	+
Atteinte cochléaire	+/–	–
Caractère du nystagmus	– unidirectionnel – inhibé par la fixation oculaire – horizonto-rotatoire	– multidirectionnel – plutôt exacerbé par la fixation oculaire – horizontal ou vertical ou rotatoire
Déviations posturales	En accord avec le sens du nystagmus ⇒ **syndrome harmonieux**	Variables ⇒ **syndrome dysharmonieux**
Signes neurologiques associés	–	+ (céphalées, syndrome cérébelleux, atteinte des voies longues, atteinte des nerfs crâniens)

III. EXAMENS PARACLINIQUES

- Tout vertige doit être exploré par un minimum d'examens complémentaires visant à apporter un ou plusieurs arguments en faveur de telle ou telle étiologie. On effectue donc :
  - une audiométrie tonale (cf. chapitre 2) à la recherche d'une hypoacousie de transmission ou de perception ;
  - une impédancemétrie (cf. chapitre 2) à la recherche d'un recrutement ;
  - un examen vestibulaire calorique calibré (EVCC) :
    - l'épreuve consiste à irriguer successivement à l'eau chaude (44 °C) puis « froide » (30 °C) chacun des 2 conduits acoustiques externes. La variation de température est transmise par l'os pétreux via le canal semi-circulaire latéral au liquide endolymphatique. Il se produit alors un courant liquidien de convection, ampullipète excitateur pour une stimulation chaude, ampullifuge inhibiteur pour une stimulation froide. Le déséquilibre entre le conduit stimulé et l'autre entraîne un nystagmus battant du côté de la stimulation chaude,
    - les secousses nystagmiques, observées sous lunettes ou caméra, sont comptées durant 30 sec, 30 sec après la fin de la stimulation,
    - les résultats sont portés sur un vestibulogramme de Freyss (figure 2). En réunissant les points « chauds » entre eux et les points « froids », on obtient un schéma qui, chez un sujet normal, ressemble aux 2 ailes d'un papillon.



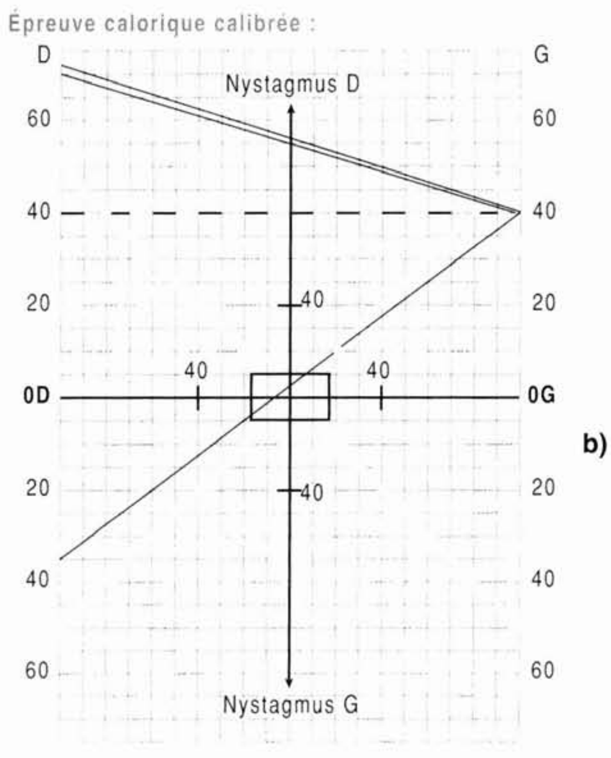


Figure 2. Vestibulogramme de Freyss

a) Exemple d'une aréflexie gauche compensée (neurinome du VIII G)

b) Exemple d'ine aréflexie gauche non compensée (névrite vestibulaire gauche)

- La réflectivité absolue de chaque vestibule se mesure par la grandeur de chaque aile correspondante. La valence est la différence entre les 2 réflectivités. La prépondérance directionnelle peut être estimée par la position du nœud d'intersection par rapport à la ligne horizontale centrale.
- Cette épreuve doit être réalisée en dehors de la crise vertigineuse et en l'absence de tout traitement anti-vertigineux ou sédatif.

- En cas de suspicion de vertige d'origine centrale, il est nécessaire de demander un scanner cérébral en urgence à la recherche d'un hématome ou d'un œdème de la fosse cérébrale postérieure. Sa normalité est loin d'être rassurante et doit faire demander une IRM cérébrale à la recherche d'une pathologie du tronc cérébral ou de la charnière cervico-encéphalique.
- D'autres investigations spécialisées sont parfois nécessaires devant des tableaux atypiques. Nous ne ferons que les citer :
  - exploration des mouvements oculaires (poursuite, saccade, réflexe opto-cinétique) par électronystagmographie (enregistrement du potentiel cornéo-rétinien) ou mieux par vidéonystagmo-graphie/-scopie (suivi des globes oculaires sous caméra *infra*-rouge et enregistrement informatique des mesures cinétiques) ;
  - épreuve rotatoire qui explore le comportement des 2 vestibules lors des accélérations angulaires. On détermine lors de cette épreuve l'influence de la fixation oculaire sur les secousses nystagmiques : si ces dernières sont peu influencées, l'index de fixation oculaire est élevé ce qui est en faveur d'une atteinte centrale ;
  - test de la verticale subjective pour déterminer l'état de la fonction otolithique ;
  - posturographie dynamique informatisée (Equitest®) qui consiste à étudier les capacités d'équilibre du patient dans différentes conditions physiologiques et faussées. Elle permet également d'estimer l'impact de chacune des 3 entrées sensorielles (vestibulaire, visuelle, proprioceptive) sur l'équilibration du patient.

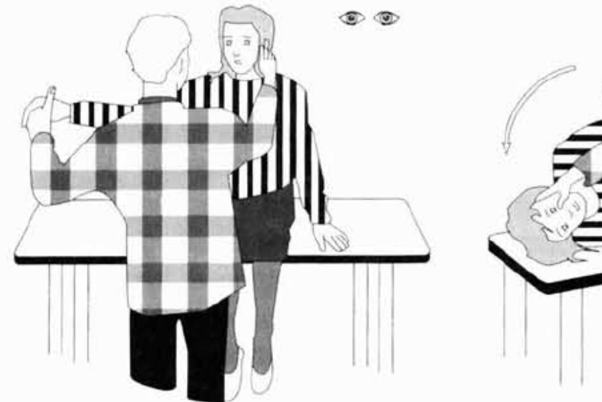
IV. STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE

L'étude clinique précédente a pour but de réaliser le diagnostic étiologique du vertige afin de pouvoir élaborer au mieux la stratégie thérapeutique. Nous allons passer en revue la majorité des causes des vertiges en précisant pour les principales leurs caractéristiques cliniques, les moyens complémentaires de leur diagnostic, leur pronostic et leurs modalités thérapeutiques.

A. Causes périphériques (I) : atteintes endolabyrinthiques

1. LE VERTIGE PAROXYSTIQUE POSITIONNEL BÉNIN (VPPB)

- **1re cause** de vertige périphérique (25 à 30 % des vertiges).
- Dû à un dépôt lithiasique d'otolithes dans l'ampoule du canal semi-circulaire postérieur, niveau le plus déclive du vestibule ; c'est la théorie de la **cupulolithiase**.
- Terrain : l'adulte presque exclusivement entre 30 et 70 ans, plus fréquent chez la femme.
- Crises vertigineuses reproduites avec certains mouvements de la tête (toujours les mêmes), surtout au lever du matin et durant la nuit, après un délai de 3 à 15 sec, **durant de 10 à 60 sec**. Il s'agit d'un vertige de position.



a) Absence de vertige et de nystagmus



b) En décubitus latéral, apparition d'un vertige et d'un nystagmus roulant vers le bas



c) De retour en position assise, apparition d'un vertige et d'un nystagmus de sens inverse

Figure 3. Manœuvre de Dix et Hallpike

- Examen physique **normal**. Seule la manœuvre de Dix et Hallpike est digne d'intérêt (figure 3) car elle reproduit la position déclenchante signalée par le patient : elle consiste à allonger brusquement le patient parti d'une position assise, la tête tournée du côté provoquant le ver-

tige. Celui-ci apparaît avec la latence attendue tandis que se déclenche un nystagmus rotatoire roulant vers le côté déclive. La répétition de la manœuvre aboutit à une fatigabilité assez caractéristique. Toute atypie constatée doit faire réfuter le diagnostic.

- Les examens paracliniques ne retrouvent **aucune anomalie**. Aucune imagerie n'est nécessaire dans la forme typique.
- Le traitement consiste en une manœuvre kinésithérapeutique dite libératoire de Sémont. Elle consiste à propulser le patient en sens inverse de la manœuvre de Dix et Hallpike afin de tenter d'évacuer la cupulolithiase. Une sensation de déséquilibre peut persister plusieurs jours après.
- L'évolution est spontanément résolutive en quelques semaines. La manœuvre libératoire l'écourte dans 90 % des cas. Les récidives ne sont pas rares, surtout dans l'année qui suit.

2. LA MALADIE DE MÉNIÈRE

- Le plus connu des vertiges bien qu'il soit peu fréquent (5 % des vertiges).
- Maladie de l'oreille interne de cause inconnue. Elle serait due à un **hydrops endolymphatique**, concept anatomopathologique équivalent d'une hyperpression, d'une dilatation ou d'une distension du labyrinthe membraneux.
- Elle évolue par crises associant classiquement un vertige itératif précédé d'acouphènes unilatéraux fluctuants et d'une hypoacousie ipsilatérale également fluctuante, notamment au début de la maladie. Une sensation de plénitude d'oreille accompagne bien souvent le tableau.
- La crise de vertige est le plus souvent attendue par le patient car annoncée par les signes auditifs. Elle est souvent déclenchée par un facteur psychologique. Ceux-ci peuvent néanmoins manquer au début de la maladie, faisant errer le diagnostic. La crise est bruyante avec troubles de l'équilibre et signes neurovégétatifs. **Elle dure de 1 à 48 heures.**
- Le **profil psychologique** du patient est en général particulier et il n'est plus à démontrer que le stress, un choc affectif ou une inquiétude persistante sont des facteurs déclenchants de la crise. Le contexte psychologique constitue un élément essentiel du tableau.
- L'examen physique est difficile durant la crise. On peut néanmoins retrouver un nystagmus horizonto-rotatoire qui peut battre aussi bien du côté de l'oreille incriminée (nystagmus irritatif) que du côté opposé (nystagmus destructif). L'acoumétrie au diapason retrouve une surdité de perception. Les déviations posturales sont rares.
- L'audiogramme tonal confirme les données de l'acoumétrie, avec au début de la maladie une atteinte préférentielle des graves. Les réflexes stapédiens sont présents signant un **recrutement**. L'EVCC montre des réponses extrêmement variables dans le temps avec des prépondé-

rances directionnelles tantôt dans un sens, tantôt dans l'autre et une réflectivité qui tend à devenir asymétrique.

- Le diagnostic sera porté sur la répétition des crises, sur la diminution progressive de l'audition et sur la positivité des tests osmotiques. L'injection ou l'absorption orale d'une substance à haut pouvoir osmotique fait fuir le liquide labyrinthique dans le secteur vasculaire. La diminution de l'hyperpression endolabyrinthique qui en résulte améliore transitoirement les tests audiométriques. Le test au glycérol per os est le plus utilisé.
- Le traitement de la crise est classique (cf. *infra*). En cas de résistance au traitement, on peut adjoindre des substances osmotiques en perfusion telles le mannitol à 10 % ou le sulfate de magnésium. Le traitement de fond porte sur 2 aspects : d'une part le terrain psychologique (bonne relation médecin-malade, anxiolytique, relaxation, antidépresseur), d'autre part l'aspect pathogénique (régime hyposodé, diurétique, vasodilatateur, anti-H1, glycérol). Le traitement chirurgical est réservé aux vertiges très invalidants et consiste en une neurectomie vestibulaire.
- L'évolution habituelle, **imprévisible** pour un patient, se fait en 2 périodes. La première est celle des crises itératives plus ou moins espacées avec des périodes intercritiques asymptomatiques qui s'enrichissent progressivement de déséquilibres, d'intolérances aux bruits, d'acouphènes persistants... La deuxième est celle, chronique, où les crises font place à des sensations de bascule, de flottement tandis que la surdité s'aggrave et devient permanente à l'instar des acouphènes.

3. LA LABYRINTHITE

- Inflammation du labyrinthe de nature exclusivement infectieuse, bactérienne ou virale réalisant une véritable otite interne aiguë.
- Lorsqu'elle est bactérienne, elle complique le plus souvent une poussée de réchauffement d'une otite chronique volontiers cholestéatomateuse, parfois une otite moyenne aiguë (OMA). L'inflammation se propage par voie vasculaire, par les fenêtres cochléaire et vestibulaire ou par une fistule. C'est d'abord une labyrinthite séreuse qui se surinfecte secondairement.
- Le tableau est celui d'une crise vertigineuse bruyante associée à une hypoacousie de perception d'aggravation progressive, une otalgie, une otorrhée.
- Le nystagmus est de type irritatif initialement puis devient destructif. La recherche du signe de la fistule est systématique.
- La survenue d'une telle complication impose l'hospitalisation, la réalisation d'une paracentèse en cas d'OMA, d'une intervention chirurgicale en urgence en cas d'otite chronique.
- La labyrinthite virale est tout aussi bruyante avec une surdité brusque. Le virus ourlien serait le principal responsable.

- La labyrinthite syphilitique est plus discrète et beaucoup plus rare. Il existe davantage de troubles de l'équilibre et surtout l'hypoacousie est bilatérale. L'existence du signe de Hennebert (la compression du méat acoustique externe entraîne l'apparition d'un vertige, celui-ci s'expliquant par une fibrose post-inflammatoire solidarisant la platine de l'étrier au labyrinthe) est fortement évocatrice. Les antibiotiques font disparaître les vertiges mais la surdité est définitive.

4. LES TRAUMATISMES DU LABYRINTHE

- Ceux-ci sont de nature diverse mais peuvent tous occasionner un vertige important :
  - traumatisme direct par agent pénétrant (coton-tige !) ;
  - fracture du rocher ou simple commotion labyrinthique dans le cas d'un traumatisme crânien ;
  - surpression externe (gifle, vague, chute sur l'eau d'un surfeur) ;
  - barotraumatismes : soit vertige alternobarique dû à une différence de pression entre les 2 caisses du tympan consécutive à un dysfonctionnement tubaire unilatéral, soit une surpression brutale (Valsalva ou effort violent) s'exerçant sur la fenêtre de la cochlée entraînant sa rupture ;
  - accident de décompression avec lésions labyrinthiques dues à des bulles gazeuses, des hémorragies et des thromboses veineuses : indication d'une recompression en urgence.
- Le tableau le plus parlant est celui d'un syndrome déficitaire dû à une déchirure du labyrinthe membraneux que l'on trouve lors des fractures du rocher (cf. chapitre 17). Le vertige est violent, permanent, aggravé aux changements de position de la tête, accompagnés de vomissements. On retrouve un nystagmus de type destructif. Les symptômes commencent à s'amender au bout du 4e jour, disparaissent en quelques semaines grâce à la compensation centrale (cf. *infra*). La persistance de vertiges peut être une indication opératoire (exploration de caisse).
- La fistule périlymphatique post-traumatique peut se voir avec tout type de traumatisme. Des vertiges survenant en position latérale, déclenchés par le mouchage ou les bruits intenses (phénomène de Tullio) sont évocateurs surtout s'ils s'accompagnent d'une surdité de perception ou mixte fluctuante. L'indication opératoire est univoque.
- Le VPPB post-traumatique est une entité plus fréquente qu'on ne croit. Les otolithes sont détachés lors du traumatisme mais les vertiges positionnels typiques n'apparaissent qu'avec un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines.

5. INTOXICATION ALCOOLIQUE AIGUË

- Probablement l'une des causes les plus fréquentes en France.
- Atteinte véritablement labyrinthique et non centrale.

- Le mécanisme physiopathologique est une perturbation transitoire de la densité relative entre la cupule des canaux-semi-circulaires et leur milieu liquidien qu'est l'endolymphe sous l'influence de la diffusion de l'alcool dans le labyrinthe.
- Le tableau comporte une démarche caricaturale avec élargissement du polygone de sustentation, larges embardées et troubles de l'équilibres avec chute.
- On retrouve à l'examen un nystagmus particulier puisqu'il est géotropique (battant vers le sol quelque soit la position de la tête) et changeant de sens lors de l'épisode ébrieux.

6. AUTRES CAUSES

- Substances ototoxiques

  Parmi celles-ci, il en existe des plus spécifiquement vestibulotoxiques qui sont principalement la streptomycine et la gentamycine, antibiotiques de la famille des aminosides et le cisplatine. Du fait de la bilatéralité des troubles, les vertiges sont rares et on trouve plus volontiers des troubles de l'équilibre (sensation d'instabilité, démarche pseudo-ébrieuse, malaises fugaces) et des **oscillopsies** (= impossibilité de fixer une cible lors d'un déplacement du sujet). La latence entre l'administration de l'aminoside et le début des troubles, le fractionnement et la durée de l'administration, la susceptibilité individuelle, l'existence de facteurs favorisants (insuffisance rénale +++) sont autant d'éléments qui militent en faveur de ce diagnostic.

- Tumeurs du rocher

  Rares, elles évoluent souvent à bas bruit ce qui explique la faible incidence des vertiges contrairement aux signes cochléaires (surdité, acouphènes) et tympaniques (otalgie, otite séromuqueuse). Les plus fréquentes sont bénignes (cholestéatome primitif, granulome à cholestérine, tumeur du glomus tympanique, neurinome du facial), quelques-unes sont malignes (envahissement de proximité d'une tumeur du cavum, de la parotide ou de l'oreille moyenne, métastases).

- Accidents vasculaires labyrinthiques ischémiques

  L'artère labyrinthique, branche directe ou indirecte de l'artère basilaire est une artère de type terminal ce qui explique que son oblitération par un thrombus provoque une nécrose partielle ou totale de l'organe terminal. Le tableau clinique est exactement le même que celui d'une labyrinthite virale. La preuve de l'origine vasculaire ne peut se faire que sur autopsie.

- Atteintes labyrinthiques auto-immunes

  Soit isolées, soit dans le cadre de maladies auto-immunes systémiques (maladie de Cogan, maladie de Vogt-Kyanagi-Harada, lupus érythémateux disséminé), elles réalisent un tableau de maladie de Ménière.

- Dysplasies de l'os temporal
  L'otospongiose (cf. chapitre 2), la maladie de Paget peuvent occasionner des vertiges.
- Atteintes vestibulaires congénitales telles la dysplasie du labyrinthe osseux de Mondini et le syndrome de l'aqueduc du vestibule large.

B. Causes périphériques (II) : atteintes rétrolabyrinthiques

1. NÉVRITE VESTIBULAIRE

- Atteinte inflammatoire du nerf vestibulaire d'origine virale, les virus herpétique et ourlien seraient souvent en cause.
- Survient souvent sous forme d'épidémie avec dans 50 % des cas une infection récente des VADS ou une gastro-entérite.
- La crise de vertige est d'apparition brutale, d'emblée maximale, et dure **environ 24 à 48 h**. Elle s'accompagne de nausées et vomissements importants mais **d'aucun signe cochléaire**. L'alitement est souvent nécessaire.
- Le seul signe pouvant être recherché est l'existence d'un nystagmus de type purement périphérique.
- Une fois les symptômes amendés (au bout de 24 à 48 h), les examens complémentaires confirment l'existence d'une aréflexie unilatérale initialement non compensée mais qui le devient secondairement.
- L'attitude thérapeutique est triple :
  - le traitement de la crise (cf. *infra*) ;
  - le lever précoce du patient pour accélérer le processus de compensation centrale ;
  - la mise sous une corticothérapie de 15 j à doses dégressives.
- Le pronostic est excellent.

2. LE NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE (cf. chapitre 2)

- Les symptômes vestibulaires sont plutôt rares (10 % des cas) dans l'évolution de cette pathologie.
- Il s'agit davantage de troubles de l'équilibre. Parfois, on assiste à des vertiges itératifs ou à des vertiges positionnels.
- Le signe le plus sensible est, quoiqu'il en soit, la surdité de perception.

3. BOUCLES VASCULAIRES DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX (APC)

- Une boucle artérielle, développée aux dépens de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, est constamment présente dans l'APC et pénètre dans le méat auditif interne dans 50 % des cas.
- Les causes du caractère compressif sont multiples, l'artériosclérose et une élongation artérielle d'origine traumatique étant peut-être les plus fréquentes.

- L'imputabilité d'un tel conflit vasculo-nerveux dans la génèse de vertiges est toujours difficile à préciser et repose sur un faisceau d'arguments cliniques et radiologiques.
- La réalité de ce conflit n'est découverte qu'en per-opératoire.

4. AUTRES CAUSES TUMORALES

- Tumeurs du méat auditif interne : neurinome du facial, hémangiome, cholestéatome...
- Tumeurs de l'APC : méningiome, kyste épidermoïde, métastases, anévrismes...

C. Causes centrales

Elles font toute la gravité d'un vertige. Les reconnaître est un impératif sous peine d'évolution parfois fatale.

Elles sont reconnaissables grâce à la mise en évidence d'un syndrome vestibulaire central.

1. ACCIDENT VASCULAIRE ISCHÉMIQUE MASSIF : LE SYNDROME DE WALLENBERG

- Il est dû à une nécrose aiguë de la région rétro-olivaire du bulbe, suite à la thrombose de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure.
- Le tableau clinique complet comporte un vertige inaugural bruyant (75 % des cas) pouvant durer plusieurs jours, du côté de la lésion une hypoesthésie faciale thermo-algique (atteinte du V), une paralysie de l'hémivoile, de l'hémilarynx, de la corde vocale correspondante et des troubles de la déglutition (atteinte des nerfs mixtes), un hémisyndrome cérébelleux à prédominance statique et un syndrome de Claude Bernard-Horner, du côté opposé à la lésion une hémianesthésie thermo-algique.
- Les symptômes et les signes vestibulaires s'organisent en un syndrome vestibulaire périphérique « atypique » puisqu'ils sont accompagnés de signes neurologiques.
- Le nystagmus est le plus souvent rotatoire.
- On peut constater une authentique aréflexie du fait de l'atteinte des noyaux vestibulaires.
- Le pronostic est généralement bon sous réserve des autres localisations athéromateuses.

2. L'ACCIDENT VASCULAIRE ITÉRATIF : L'INSUFFISANCE VERTÉBRO-BASILAIRE

- Sous ce terme se cache un ensemble de symptômes traduisant des accidents ischémiques transitoires (AIT), plus ou moins répétitifs, révélateurs d'un déficit vasculaire dans les structures nerveuses dépendant du système vertébro-basilaire.

- L'hypothèse pathogénique est celle d'une circulation vasculaire, en fait peu performante, interrompue lors de différentes circonstances (positionnement cervical, hypotension artérielle transitoire) retrouvant son débit dans un laps de temps plus ou moins variable.
- L'atteinte vestibulaire y est donc très fréquente et se manifeste par la survenue de vertiges brefs et de sensations d'instabilité durant quelques secondes volontiers déclenchés par des mouvements de rotation de la tête.
- Ces vertiges ne sont jamais isolés et s'intègrent dans un riche cortège d'autres symptômes transitoires parmi lesquels :
  - amaurose bilatérale ;
  - accès de diplopie ;
  - dysesthésies cheiro-orales ;
  - drop-attaks ;
  - céphalées occipitales.
- Le bilan comprend en général une échographie-doppler des troncs *supra*-aortiques et une artériographie.
- Le traitement passe par des recommandations de mécanique cervicale, par un traitement médical (anti-aggrégants plaquettaires), parfois par un traitement chirurgical (endartériectomie vertébrale).

3. ACCIDENTS HÉMORRAGIQUES : HÉMATOMES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

- Ils sont liés à la rupture de micro-anévrismes suite à des à-coups hypertensifs ou à des troubles de l'hémostase (traitement anti-coagulant).
- Le vertige s'installe brutalement et bruyamment, bien souvent isolé au départ.
- Il se complète assez rapidement de céphalées, de vomissements et de troubles de la conscience. L'examen physique met en évidence un syndrome cérébelleux avec troubles de l'équilibre.
- Devant un tel tableau, le scanner cérébral est à demander en urgence qui montrera le plus souvent un hématome cérébelleux dont l'importance fait varier le pronostic vital.
- L'indication chirurgicale d'évacuation de l'hématome est à poser par les neurochirurgiens.
- Les hématomes du tronc cérébral sont plus rares mais sont d'emblée plus graves avec un pronostic réservé.

4. AUTRES LÉSIONS VASCULAIRES

- Toute thrombose d'une des branches de l'artère basilaire peut occasionner un vertige d'importance variable accompagné d'autres symptômes.
- L'occlusion de l'artère basilaire peut se manifester, dans son début, par des vertiges isolés et violents. Viennent ensuite une dysarthrie, des

troubles paresthésiques des membres et de la face, une diplopie, une ataxie et des troubles visuels. L'occlusion complète aboutissant à un infarctus cérébelleux et pontique massif se solde par une tétraplégie, une ophtalmoplégie et une paralysie faciale bilatérale. Accident rare mais gravissime.

- Tout vertige avec céphalée brutale concomittante doit faire évoquer une dissection de l'artère vertébrale.

5. SCLÉROSE EN PLAQUE (SEP)

- Le vertige est rarement révélateur de la pathologie. Il est plus souvent un symptôme émaillant l'évolution de la maladie, en compagnie d'autres signes neurologiques.
- Les troubles de l'équilibre sont beaucoup plus fréquents, témoignant d'autres atteintes neurologiques.
- Un nystagmus spontané en dehors de toute crise est en faveur d'une étiologie centrale. La constatation d'un nystagmus dysconjugué (les saccades de chaque globe oculaire sont de latence et de vitesse différentes), révélatrice d'une ophtalmoplégie inter-nucléaire, est évocatrice de SEP.
- Les épreuves caloriques montrent une hyperréflexie bilatérale.
- L'IRM cérébrale fait le diagnostic en montrant en T2 les hyperintensités périventriculaires.

6. TUMEURS CÉRÉBRALES

- Les tumeurs de la fosse postérieure sont très souvent responsables de vertiges parfois inauguraux.
- Celles qui sont développées au niveau de la ligne médiane (vermis cérébelleux et 4e ventricule) présentent plus souvent des troubles vestibulaires avec parfois des vertiges positionnels trompeurs.
- Celles développés dans les lobes cérébelleux ne donnent des vertiges que lorsqu'elles compriment les noyaux vestibulaires du plancher du 4e ventricule.
- Chez l'adulte, les tumeurs les plus fréquemment retrouvées sont de loin les métastases. Viennent ensuite les gliomes, les épendymomes et les hémangioblastomes.
- Chez l'enfant, le médulloblastome du 4e ventricule domine par sa fréquence même si les signes vestibulaires sont finalement relativement discrets. On trouve ensuite l'astrocytome du cervelet qui survient plutôt chez le grand enfant suivi de l'épendymome et des dysembryomes.

7. ANOMALIES DE LA CHARNIÈRE CERVICO-CRÂNIENNE

- La malformation d'Arnold-Chiari est la plus fréquente d'entre elles et servira de modèle clinique.
- Elle se manifeste assez tardivement dans la vie d'un individu (entre 30 et 50 ans) par un tableau associant des vertiges (simulant volontiers un

VPPB atypique), des troubles de l'équilibre, des oscillopsies, des signes de souffrance bulbaire (troubles de la déglutition, dysphonie, parésies linguales) et des douleurs cervico-occipitales exacerbées par les évènements augmentant la pression du LCR.

- La pathogénie fait intervenir des compressions bulbaires par les malformations osseuses et articulaires.
- L'examen est remarquable par la découverte d'un nystagmus spontané battant vers le bas. Il retrouve également des signes d'atteinte bulbaire chez un sujet au cou court, à la ligne d'implantation des cheveux située basse.
- La malformation osseuse, appelée impression basilaire, est mise en évidence sur un bilan radiologique de l'articulation. Le bilan comprendra, entre autres, une IRM cérébrale et médullaire à la recherche d'anomalies nerveuses associées : syringo-bulbie/-myélie, enclavement des amygdales cérébelleuses, parmi les plus fréquentes.
- D'autres pathologies responsables d'anomalies acquises de la charnière (pseudo-impression basilaire) sont susceptibles d'être à l'origine de vertiges : la maladie de Paget, l'ostéoporose, l'ostéomalacie et la polyarthrite rhumatoïde.

8. MIGRAINE ET VERTIGE

- Un vertige peut représenter l'aura d'une crise migraineuse. Il dure alors une à quelques heures et est **suivi** des céphalées attendues. L'examen neurologique doit être cependant normal.
- Le vertige est un des éléments de l'aura de la migraine dite basilaire durant laquelle les symptômes trahissent des troubles de la circulation postérieure. On trouve donc des acouphènes, des accès diplopiques, des paresthésies diverses, une dysarthrie, une ataxie, des troubles légers de la conscience etc.
- Un vertige peut s'apparenter à un véritable équivalent migraineux. Les céphalées sont alors absentes à la différence d'autres signes les accompagnant souvent : prostration, photophobie, phonophobie, irritabilité, etc. L'efficacité des anti-migraineux est alors un test diagnostique.

9. ÉPILEPSIE ET VERTIGE

- Le vertige fait partie d'une crise focalisée temporale qui peut se généraliser. Il est exceptionnel qu'il soit la seule manifestation d'une crise.
- Il traduit une décharge neuronale temporale postérieure ou pariétale antéro-inférieure.
- Le diagnostic, difficile, repose sur les caractéristiques du vertige (durée brève de l'ordre de la minute, début et fin brutale), sur l'existence de troubles de la conscience et de mouvements caractéristiques.

10. LE SYNDROME POST-COMMOTIONNEL

- Il succède en général à un traumatisme crânien avec ou sans perte de connaissance, sans signe neurologique.
- Il comporte des vertiges brefs, survenant aux changements de position un peu rapides, des phosphènes, des acouphènes, des céphalées postérieures et une asthénie.
- La doléance vertigineuse ne s'accompagne, en règle, d'aucun indice clinique objectif et la réalité de l'atteinte est impossible à démontrer.
- La persistance des symptômes au-delà de 3 mois fait passer le patient dans une pathologie névrotique par trouble de conversion. La prise en charge par un psychiatre s'avère utile.

D. Causes cervicales

Une pathologie cervicale peut être responsable de vertiges et de troubles de l'équilibre.

On peut effectivement comprendre que des lésions vertébrales, ostéo-articulaires ou musculaires puissent envoyer des influx proprioceptifs inadaptés au centre d'intégration que sont les noyaux vestibulaires. Le conflit sensoriel qui en découle crée la sensation de vertige.

La cause la plus fréquente est certainement l'arthrose cervicale. Son diagnostic passe par la clinique (douleurs des espaces inter-apophysaires, limitation douloureuse des mouvements de flexion) et la radiologie.

L'autre cause importante est le traumatisme cervical, notamment le « coup du lapin » avec des élongations ligamentaires, tendineuses et musculaires qui désorganisent les données proprioceptives.

E. Causes oculaires

Un trouble visuel peut également occasionner une sensation vertigineuse, d'autant plus s'il est récent ou ignoré du patient.

C'est le cas des troubles de la réfraction, d'une myopie, d'une incoordination oculomotrice, d'un port de verres inadaptés.

F. Faux vertiges

Ils ne sont pas rares et s'inscrivent le plus souvent dans un contexte de survenue particulier.

La description faite par le patient est bien souvent très riche ce qui contraste avec la pauvreté de l'examen physique. En particulier, on ne retrouve **aucun nystagmus.**

Néanmoins, il ne faut pas les négliger car certains d'entre eux nécessitent un traitement parfois urgent.



1. VERTIGES PSYCHOGÈNES

- Les manifestations vertigineuses peuvent être un des symptômes d'une névrose d'angoisse. Elles se rencontrent souvent chez les agoraphobiques et les claustrophobiques. On repère assez facilement un contexte favorisant. Les signes associés sont riches et parfois inhabituels. Les nausées et de surcroît les vomissements sont alors exceptionnels.
- Les attaques de panique, crises aiguës d'angoisse, sont souvent accompagnées de sensations vertigineuses. Celles-ci s'intègrent dans un tableau de symptômes classiques : polypnée, palpitations, étourdissements, gêne thoracique, etc.

2. VERTIGES DES HAUTEURS

Il est à distinguer des précédents car il ne provient pas d'une construction de l'esprit mais d'une perte brutale de toute référence visuelle alors même que le système vestibulaire et le système proprioceptif n'informent d'aucuns mouvements. C'est l'exemple du sujet qui regarde à travers la fenêtre d'un gratte-ciel un paysage. S'il se met à regarder par la fenêtre, il perd brusquement ses références visuelles proches et ressent un vertige.

3. CINÉTOSE OU MAL DES TRANSPORTS

La sensation vertigineuse est ici remplacée par un malaise vagal survenant chez des sujets vagotoniques. Ces sensations désagréables sont malgré tout provoquées par de véritables illusions de mouvement.

4. VERTIGE ET MALADIES GÉNÉRALES

Un nombre assez important de pathologies peut entraîner des sensations vertigineuses. Les principales sont :

- l'hypotension orthostatique ;
- la polyglobulie ;
- l'anémie ;
- les troubles du rythme cardiaque ;
- le SIDA ;
- l'hypoglycémie ;
- les effets secondaires médicamenteux.

G. Vertiges de l'enfant

- La plupart des causes retrouvées chez l'adulte sont en théorie possibles chez l'enfant sauf les pathologies vasculaires et la maladie de Ménière.
- Il convient de retenir 5 étiologies remarquables par leur fréquence ou leur spécificité chez l'enfant :
  - les tumeurs de la fosse postérieure ;
  - l'équivalent migraineux (allure d'un vertige paroxystique présent chez l'enfant de 2 à 10 ans) ;

- les malformations vasculaires cérébrales ;
- les malformations de l'oreille interne ;
- le « delayed vertigo » (vertiges rotatoires de une à quelques minutes survenant à distance d'une atteinte auditive unilatérale).

V. TRAITEMENT DE LA CRISE VERTIGINEUSE AIGUË

Il consiste avant tout à soulager le patient, à le rassurer et à ne pas entraver ses possibilités de récupération.

La grande crise de vertige rotatoire avec nausées et vomissements ne peut se traiter efficacement que par voie veineuse. On proposera l'hospitalisation dans les cas suivants :

- Sujet chez qui la surveillance s'avère aléatoire : ATCD personnels lourds, âge avancé, état social précaire...
- Station debout impossible ou difficile à supporter.
- Vomissements incoercibles.
- Signes de déshydratation (due aux vomissements).

Une perfusion est posée avec garde-veine ou réhydratation électrolytique selon les cas. On y associera les molécules suivantes :

- Acétyl-D-leucine (Tanganil®), 1 ampoule IV à répéter au bout de 30 min si peu d'amélioration, toutes les 8 h. Il s'agit d'un anti-vertigineux d'action inconnue qui n'est efficace que durant les crises. Le relais per os, s'il est nécessaire, doit se faire au bout de 2-3 jours pendant 1 semaine maximum.
- Un anti-émétique type metoclopramide (Primpéran®) à la dose de 1 ou 2 ampoules IV, toutes les 8 h ou, plus efficace, l'odansetron (Zophren®) à la dose de 1 ampoule éventuellement à renouveler toutes les 24 h.
- Un anxiolytique type diazepam (Valium®) à la dose de 1 ampoule de 10 mg IV toutes les 8 H pendant 24-48 heures.

Repos, calme, alitement sont nécéssaires pendant 24-48 heures maximum soit à peu près la durée de l'hospitalisation. La rééducation vestibulaire doit s'effectuer le plus précocement possible et celle-ci commence par la reprise précoce de la marche.

Le traitement symptomatique ne doit pas occulter le traitement étiologique.

Chapitre 6[1] ➤ ÉPISTAXIS

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

L'épistaxis est, *stricto sensu*, une hémorragie en provenance des fosses nasales ou extériorisées par celles-ci ; vulgairement, un « saignement de nez ».

Urgence ORL banale, elle est fréquemment bénigne mais peut engager le pronostic vital du fait de son abondance et/ou de sa répétition.

La conduite à tenir obéit à l'ordre suivant :

- Appréciation du retentissement (diagnostic de gravité).
- Réalisation de l'hémostase.
- Enquête étiologique à réaliser le plus souvent à distance du saignement.

I. RAPPELS ANATOMIQUES

La fréquence des épistaxis (~ 50 % de la population a présenté ou présentera un jour une épistaxis) s'explique par l'importante vascularisation des fosses nasales. Celle-ci dépend de 2 systèmes :

A. Le système carotidien externe

1. L'ARTÈRE MAXILLAIRE

Sa branche terminale (l'artère sphéno-palatine) est la principale artère nourricière de la muqueuse des fosses nasales puisqu'elle vascularise (figure 1) :

- La moitié inférieure du cornet supérieur.
- Le cornet moyen et son méat.
- Le cornet inférieur et son méat.
- Les choanes.
- La partie antérieure du cavum.

1. Question 313 du programme officiel.

Orientation diagnostique

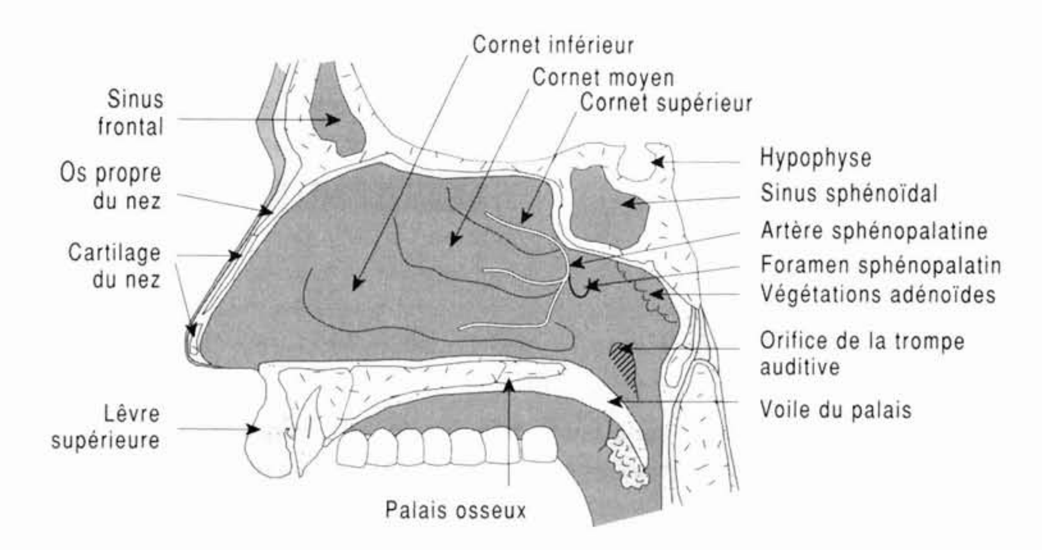


Figure 1a. Vascularisation de la paroi externe des fosses nasales

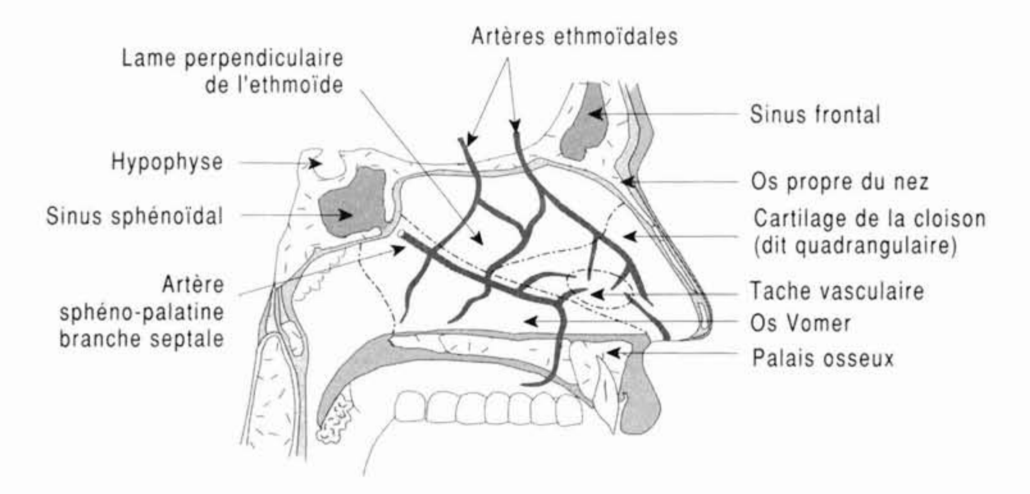


Figure 1b. Vascularisation de la paroi interne des fosses nasales

2. L'ARTÈRE FACIALE

Elle participe, via l'arcade coronaire de la lèvre supérieure et l'artère de la sous-cloison, à la vascularisation de la partie antérieure de la cloison nasale.

B. Le système carotidien interne

Les artères ethmoïdales (antérieures et postérieures), branches de l'artère ophtalmique, vascularisent la partie la plus supérieure des fosses nasales.

Les 2 systèmes artériels sont richement anastomosés, notamment dans la partie antéro-inférieure de la cloison où le réseau anastomotique constitue la tache vasculaire de Kisselbach.



Le système veineux est très riche et disposé en 2 réseaux :
- un sous-épithélial, superficiel ;
- un juxtapériosté, profond.

Au niveau des cornets, il s'organise en un véritable tissu caverneux.

II. DIAGNOSTIC

A. Diagnostic positif

Il ne pose en général aucun problème sauf en cas d'épistaxis dégluties dont l'existence peut être évoqué devant une hématémèse. Il convient de séparer schématiquement 2 tableaux :

- L'épistaxis bénigne (90 % des cas) :
  - extériorisation antérieure ;
  - le plus souvent unilatérale ;
  - cédant spontanément ou à la compression bidigitale (cf. *infra*) ;
  - état général conservé le plus souvent.
- L'épistaxis grave (10 % des cas) :
  - extériorisation antérieure et postérieure avec crachats sanglants ;
  - le plus souvent bilatérale ;
  - altération de l'état général avec faciès pâle, hypotension et tachycardie ⇒ remplissage vasculaire ;
  - examen ORL difficile ⇒ hémostase d'emblée ;
  - hospitalisation nécessaire.

Une autre forme est celle réalisée par la succession rapprochée d'épistaxis bénignes qui aboutit finalement, aidée en cela par un écoulement hématique postérieur permanent, à un tableau d'altération de l'état général nécessitant la même prise en charge que celle d'une épistaxis grave.

B. Circonstances de survenue

Les préciser est déjà un bon moyen d'estimer le retentissement sur l'état général :

- L'âge.
- Le début de l'épisode actuel.
- Le nombre d'épisodes antérieurs et leur répétition dans le temps.
- L'estimation du volume, souvent difficile, toujours majorée car une épistaxis est toujours anxiogène.
- La réalisation correcte d'une compression bidigitale ou d'un autre traitement.
- La notion de traumatisme.
- Les antécédents médicaux +++ :
  - hypertension artérielle ;
  - troubles de l'hémostase ;
  - thrombolyse récente ;
  - rhinite connue.

- Les antécédents chirurgicaux :
  - septoplastie/turbinectomie ;
  - réduction d'une fracture des os propres du nez ;
  - rhinoplastie.
- La profession : travailleur du bois, du cuir, du nickel, du chrome.

C. Diagnostic de gravité

Il porte sur la présence de facteurs défavorisants et la présence de signes cliniques et biologiques de mauvais retentissement.

1. FACTEURS DÉFAVORISANTS

- Âge > 70 ans.
- Tares associées, mauvais état général.
- Troubles de l'hémostase.
- Hypertension artérielle.
- Durée de l'épisode hémorragique.
- Inefficacité des autres traitements.

2. SIGNES CLINIQUES

- Hypotension artérielle.
- Tachycardie.
- Sueurs.
- Pâleur.
- Dyspnée.

3. SIGNES BIOLOGIQUES

- Anémie < 10 g/dl.
- Hématocrite < 35 %.
- Thrombopénie < 80 000.

D. Diagnostic différentiel

Il ne se pose qu'avec une hématémèse rejetée par les fosses nasales. On insiste sur l'attention qu'il faut avoir sur des signes digestifs tels l'hématémèse et le méléna qui peuvent être symptomatiques d'une épistaxis déglutie.

III. ÉTIOLOGIES

L'étiologie d'une épistaxis est souvent difficile à préciser en urgence, même en cas d'épistaxis bénignes. Dans la majorité des cas, il faudra attendre, une fois le traitement hémostatique effectué et l'épisode aigu passé, la réalisation d'une endoscopie nasale (effectuée en consultation) voire d 'examens radiologiques artériographiques pour connaître la cause de l'hémorragie.

A. Causes locales

Elles sont de 3 ordres : traumatique, tumorale et inflammatoire.

1. LES CAUSES TRAUMATIQUES

Elles sont rapidement soupçonnées dès l'interrogatoire. Il faut se méfier néanmoins des épistaxis « secondaires », se déclenchant après un intervalle libre.

- Traumatismes maxillo-faciaux

  En théorie, tous les types de traumatismes peuvent être à l'origine d'une épistaxis qu'elle soit bénigne ou grave, immédiate ou retardée. En pratique, il s'agit surtout des traumatismes intéressant l'étage moyen de la face en particulier les os propres du nez et le complexe naso-ethmoïdo-maxillo-fronto-orbitaire (CNEMFO). Ce sont les déchirures muqueuses qui sont à l'origine des hémorragies. Attention, néanmoins, à ne pas passer à côté d'une fracture de l'étage antérieur de la base du crâne avec la recherche systématique d'une rhinorrhée cérébro-spinale (éclaircissement progressif de l'épistaxis).
- Traumatismes iatrogènes

  Ils sont surtout le fait des interventions chirurgicales, notamment depuis l'essor de la chirurgie endonasale (méatotomies, ethmoïdectomie, turbinectomie, septoplastie) et esthétique du nez (rhinoplastie). Ils sont parfois dus à une fibroscopie nasale agressive ou à une intubation nasale.
- Traitements locaux

  En théorie, tous peuvent occasionner des épistaxis mais plus particulièrement les vasoconstricteurs et les corticoïdes qui entraînent une atrophie muqueuse.
- Prise de toxiques par voie nasale avec au premier plan, la cocaïne et la morphine.
- Perforations septales.
- Rupture traumatique de l'artère carotide interne :
  - rare, elle est responsable d'une épistaxis très abondante voire cataclysmique dont l'issue peut être fatale ;
  - elle peut survenir après un intervalle libre + ou – long (de quelques jours à plusieurs années) la séparant du traumatisme ;
  - elle pose le problème de sa reconnaissance devant une épistaxis abondante de traitement délicat ;
  - le diagnostic passe par l'artériographie réalisée en urgence ;
  - parfois, la rupture est spontanée sur un anévrisme carotido-caverneux, le plus souvent dans le sinus sphénoïdal. L'association d'une exophtalmie pulsatile, d'une baisse de l'acuité visuelle et d'un chémosis doit attirer l'attention.

2. LES CAUSES TUMORALES

Elles sont systématiquement à rechercher devant des épistaxis récidivantes.

- Tumeurs malignes :
  - quelle que soit leur origine (fosse nasale, sinus, cavum) ou leur type histologique (adénocarcinome, carcinome épidermoïde indifférencié ou plus ou moins différencié, mélanome), elles peuvent être découvertes sur une épistaxis ;
  - l'épistaxis est souvent accompagnée d'autres signes notamment obstruction nasale et rhinorrhée volontiers unilatérales et, dans une moindre fréquence, douleurs faciales et signes oculaires (exophtalmie, paralysies oculomotrices, chémosis, œdème palpébral, baisse d'acuité visuelle...) ;
  - l'endoscopie nasale permet de visualiser la tumeur, d'apprécier ses caractéristiques morphologiques et d'effectuer une biopsie. Le bilan passe par un scanner du massif facial pour l'étude de l'extension osseuse et, selon les cas, par une IRM cérébrale et faciale pour l'étude de l'extension des parties molles (contenu orbitaire, fosse infra-temporale, parenchyme cérébral) ;
  - le traitement est variable selon le type, chirurgie +/– chimiothérapie pour les carcinomes différenciés (adénocarcinomes et épidermoïdes), radio-chimiothérapie pour les tumeurs type UCNT du cavum (cf. question 145) ;
  - la survenue d'une épistaxis sur une tumeur déjà traitée doit faire craindre une récidive ou une radionécrose.
- Tumeurs bénignes : les plus hémorragiques sont au nombre de 2 :
  - le fibrome nasopharyngien (+++) est un angiofibrome très vascularisé se développant chez l'adolescent en règle masculin au niveau du foramen sphéno-palatin (au dépend de l'artère sphéno-palatine). Le diagnostic est endoscopique (tumeur arrondie et polylobée à développement sphéno-choanal) et tomodensitométrique (tumeur endonasale se réhaussant à l'injection, élargissant le foramen sphéno-palatin et à extension souvent considérable vers la fosse infra-temporale et la base du crâne). **La biopsie de la tumeur est formellement contre indiquée.** Le traitement est chirurgical, l'exérèse étant systématiquement réalisé après **embolisation** artériographique de la tumeur ;
  - le polype saignant de la cloison est un angiofibrome de la tache vasculaire. Son traitement est chirurgical.

3. LES CAUSES INFLAMMATOIRES

Elles sont dominées par les états infectieux des cavités nasales et en premier lieu les rhinites infectieuses. Mais tout état inflammatoire aigu ou chronique est susceptible de provoquer des épistaxis.

B. Causes générales

Elles ne sont à évoquer en théorie qu'après enquête étiologique négative. Deux pathologies dominent :

1. PERTURBATIONS DE L'HÉMOSTASE

- L'hémorragie est souvent diffuse (en nappe), sans aucune tendance à s'arrêter spontanément.
- Certaines pathologies vasculaires sont en cause au premier rang desquelles la maladie de Rendu-Osler (= angiomatose hémorragique familiale). C'est une pathologie rare, héréditaire, autosomique dominante, liée à la présence de micromalformations artério-veineuses. Les fosses nasales et la cavité buccale sont principalement touchées. Certains viscères peuvent l'être également, notamment le poumon et l'estomac. Les épistaxis sont répétées et parfois dramatiques. Le traitement est difficile et bien souvent désespérant.
- Les anomalies plaquettaires sont fréquemment en cause. Les épistaxis entrent dans un tableau de manifestations hémorragiques multiples (cutanées, muqueuses et viscérales). Il peut s'agir de thrombopénies comme de thrombopathies.
- Les anomalies des facteurs de la coagulation sont également susceptibles de provoquer des épistaxis. L'origine la plus fréquemment retrouvée est la prise d'anticoagulants mais il peut s'agir d'une insuffisance hépatique, d'anomalies de la fibrinoformation ou d'une hémophilie.

2. HYPERTENSION ARTÉRIELLE

- Son imputabilité devant une épistaxis est controversée mais admise en l'absence d'autres étiologies.
- La survenue d'une épistaxis est le plus souvent due à des à-coups tensionnels parfois révélateurs d'une authentique hypertension artérielle, signifiant a posteriori un traitement mal équilibré.

C. L'épistaxis essentielle

- Éventualité la plus fréquente.
- Diagnostic d'élimination après un bilan clinique, endoscopique et biologique négatif.
- Elle survient préférentiellement entre l'âge de 5 et 20 ans, lors de températures élevées, parfois après grattage ou éternuements.
- L'origine hémorragique se trouve au niveau de la tache vasculaire.
- Le traitement se fait par cautérisation à distance de la période hémorragique.

IV. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

Ils sont variés et nombreux et obéissent à une hiérarchie.

A. Hémostase locale

- Procédés de compression : à réaliser après mouchage pour permettre l'évacuation des caillots :
  - compression bidigitale (pouce-index) sur les ailes narinaires pendant 10 min, visant à stopper les saignements de la tache vasculaire ;
  - tamponnement vestibulaire : on tasse une mèche (Tulle gras®, Coalgan®) dans les 2 vestibules ;
  - tamponnement antérieur (figure 2) : il vient à bout de la majorité des épistaxis en permettant une compression des 2/3 antérieurs de la fosse nasale. Sa technique est bien codifiée (cf. encadré, p. 106). En cas de troubles de l'hémostase, on emploiera des mèches résorbables (Surgicel®) qui évitent un déméchage traumatique et donc un risque de récidive ;
  - tamponnement postérieur (figure 3) : il est à réaliser sous prémédication et bonne analgésie car douloureux et stressant (cf. encadré, p. 106) ;
  - sondes à double ballonnets (figure 4) :
    - alternative au tamponnement postérieur,
    - plus simple d'utilisation mais plus cher,
    - introduction de la sonde dans la fosse nasale, gonflement du ballonnet postérieur, traction en avant de la sonde pour bloquer le ballonnet gonflé dans la choane et gonflement du ballonnet antérieur dans la fosse nasale.

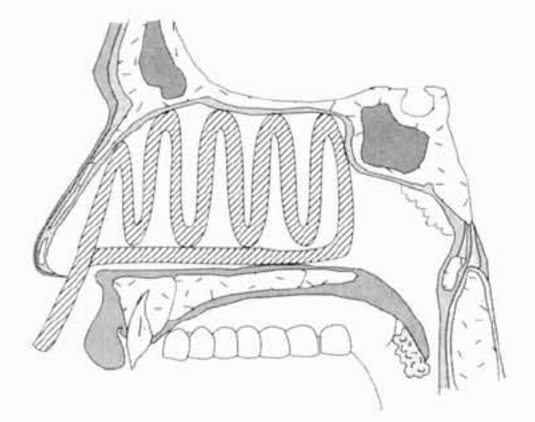


Figure 2. Tamponnement antérieur

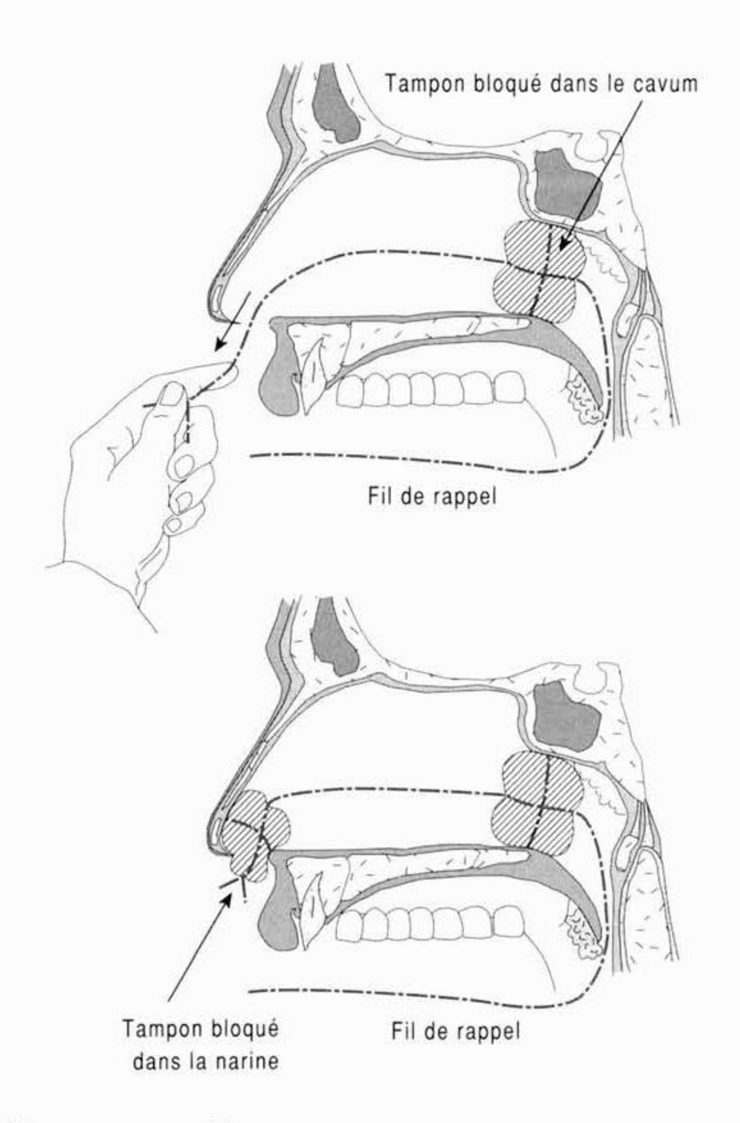


Figure 3. Tamponnement postérieur

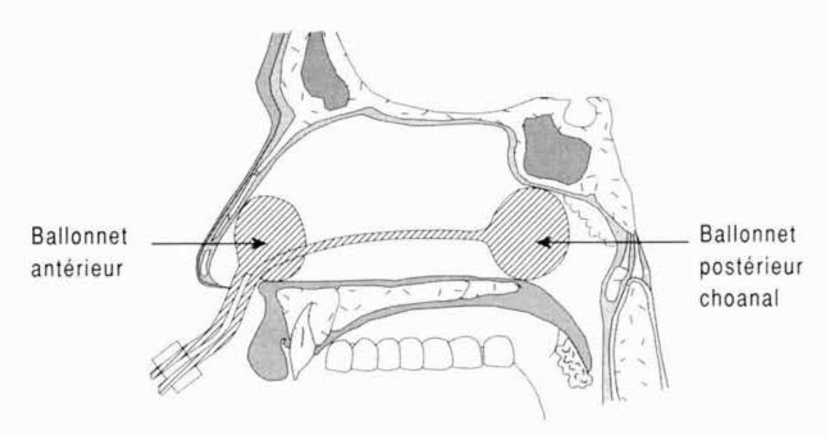


Figure 4. Sondes à double ballonnet

Méchages par tamponnement

Ils sont réalisés après mouchage ou aspiration des caillots et préparation de la muqueuse nasale par la mise en place au préalable de mèches de coton imbibées de lidocaïne adrénalinée à 5 % laissées en place au minimum 10 min. Il faut vérifier leur efficacité (absence d'écoulement sur la paroi pharyngée postérieure), assurer une antibiothérapie de couverture et les retirer au bout de 48 heures.

Tamponnement antérieur (figure 2)

- Introduction d'une mèche (Tulle gras® ou Surgicel® chez les patients avec troubles de l'hémostase) dans une fosse nasale à l'aide d'une pince de Politzer
- Tassement d'arrière en avant puis de haut en bas
- Réalisation de la même technique de l'autre côté
- Le tamponnement est dit bloqué si, initialement, l'extrémité distale de la mèche est gardée à l'extérieur tandis que le tassement est effectué. À la fin de ce dernier, l'extrémité distale est tendue afin de bloquer la mèche dans la fosse nasale.

Tamponnement postérieur (figure 3)

- Confection d'un tampon de compresses grasses, maintenu par du fil résistant dont il subsiste 4 brins longs.
- Introduction dans la fosse nasale d'une sonde d'aspiration
- Récupération de la sonde au niveau de l'oropharynx par voie buccale à l'aide d'une pince
- Fixation du tampon à l'extrémité postérieure de la sonde
- Traction de la sonde hors de la fosse nasale de sorte à impacter le tampon dans la choane correspondante
- Réalisation d'un tamponnement antérieur
- Fixation des 2 brins antérieurs sur une compresse roulée placée en avant de l'orifice narinaire
- Fixation des 2 brins postérieurs de part et d'autre des commissures labiales. Ces brins faciliteront l'ablation du tampon postérieur.

- Hémostatiques locaux.
  - épistaxis tarie ou de faible abondance ;
  - application par mèche ;
  - eau oxygénée et thrombase sont les plus utilisées ;
  - Irrigation à l'eau chaude (52 °C) pendant 1 min dans une fosse nasale préalablement obturée par un ballonnet gonflé dans la choane, le but étant de générer une réaction inflammatoire sous-muqueuse avec vasoconstiction. C'est une technique en voie de validation.
- Injections sous-muqueuses : intéressantes mais obligeant à des répétitions :
  - lidocaïne (Xylocaïne® 1 % adrénalinée) ;
  - produit sclérosant (Ethibloc®) ;



- Cautérisations : à réaliser après méchage à la lidocaïne naphazolinée :
  - électrique à la pince bipolaire ou monopolaire ;
  - chimique :
    - solution d'acide trichloroacétique au 1/3,
    - solution d'acide chromique au 1/3,
    - nitrate d'argent fondu ;
  - photocoagulation au LASER.

B. Hémostase régionale

On y a recourt en cas d'échec des manœuvres précédentes. Elle procède de 2 techniques différentes mais qui peuvent se compléter.

■ Radiologie interventionnelle

- Embolisation sélective grâce à un cathétérisme artériel précis d'une ou plusieurs branches du système carotidien externe. Le but est d'injecter *in situ* des particules résorbables ou non afin d'occlure l'artère en cause et provoquer un assèchement du territoire d'aval. Elle demande une équipe entraînée. Elle est particulièrement indiquée dans les pathologies angiomateuses.
- Ballonnets largables : ils sont indiqués dans les ruptures de l'artère carotide interne.

■ Traitement chirurgical : ligatures artérielles

Elles s'adressent aux épistaxis résistantes aux traitements précédents ou à celles qui sont abondantes mais dont le traitement par radiologie interventionnelle est impossible.

Le principe est de stopper l'afflux sanguin dans le territoire supposé à l'origine de l'hémorragie. Toute arrivée artérielle peut être stoppée grâce à des ligatures :

- ligature de l'artère sphéno-palatine par voie endoscopique endonasale à la pince coagulante ou aux clips ;
- ligature de l'artère maxillaire par voie trans-antrale (à travers le sinus maxillaire) par clips ;
- ligature des artères ethmoïdales par voie paralatéronasale (en longeant la paroi médiale de l'orbite).

C. Hémostase générale

■ Activateurs de l'hémostase

Leur prescription est rare car leur efficacité est discutable. Citons l'etamsylate (Dicynone®) 2 à 3 ampoules IV 3 fois/jour ou l'hemocoagulase (Reptilase®) 1 ampoule IV 3 fois/jour.

■ Inhibiteurs et substitutifs

Leur prescription est affaire de spécialiste. Elle se fait en cas de troubles de l'hémostase prouvés. On peut citer les concentrés plaquettaires en cas de thrombopénie ou thrombopathie, le PPSB en cas de déficit de certains facteurs de la coagulation, de sulfate de protamine en tant qu'antidote des anti-vitamines K.

Chapitre 7[1] ➤ INFECTIONS NASO-SINUSIENNES DE L'ADULTE ET DE L'ENFANT

Module 7. Santé et environnement - Maladies transmissibles

Elles sont très fréquentes (première cause d'infection) et posent un problème de santé publique en terme de coût financier et économique (dû à l'absentéisme qui en découle) pour la société.

Le plus souvent bénignes, elles n'en demeurent pas moins handicapantes lorsqu'elles sont aiguës et peuvent se compliquer parfois gravement.

I. RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

Les cavités nasosinusiennes sont creusées dans le massif facial osseux, ce qui en permet l'allègement.

Elles sont toutes recouvertes d'un épithelium respiratoire qui comprend, entre autres, des cellules prismatiques ciliées (comprenant environ deux cents cils), des cellules caliciformes mucipares et des cellules de remplacement dites basales.

On trouve également des cellules immunitaires (macrophages et lymphocytes) en grand nombre et un système neurovégétatif tenant sous sa dépendance l'état de congestion de la muqueuse.

Les fosses nasales s'étendent d'avant en arrière des orifices narinaires aux choanes où elles débouchent dans le rhinopharynx ou cavum, là où précisément s'abouchent les orifices inférieurs des trompes auditives. Toute inflammation de la muqueuse nasale aura une répercussion sur la perméabilité tubaire.

Le plancher est constitué par la face supérieure du palais. Le toit est représenté en avant par la face postérieure des os propres du nez, en arrière par le toit de l'ethmoïde où se situe l'épithélium olfactif. Latéralement sont appendus de bas en haut trois cornets (lames osseuses recouvertes d'une muqueuse caverneuse) : cornet inférieur, moyen et supérieur.

Les sinus maxillaires sont appendus latéralement aux fosses nasales et s'y drainent via le méat moyen par des ostia. Ils sont creusés dans la tubérosité maxillaire et entrent en rapport en haut avec les orbites et le nerf sous-orbitaire, en bas avec les dents postérieures, en arrière avec la fosse infra-temporale (figure 1).

1. Question 90 du programme officiel.

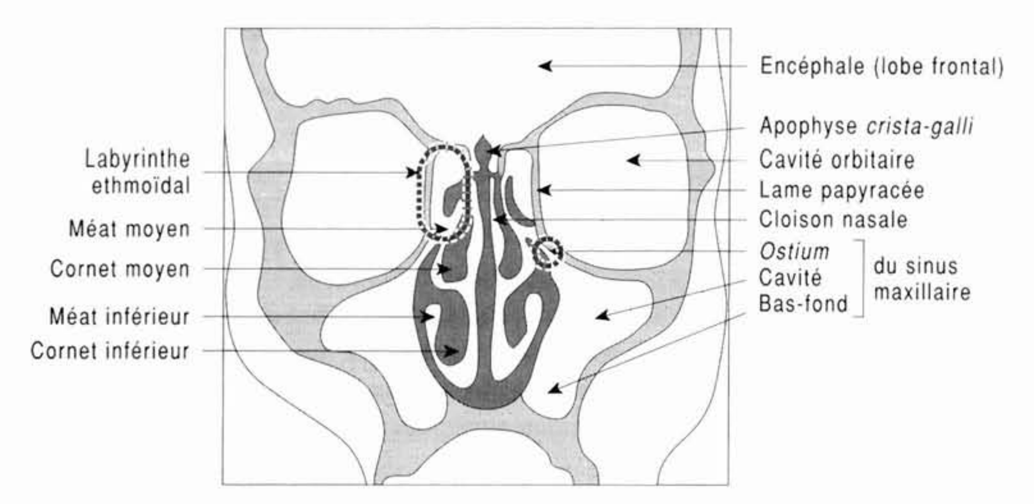


Figure 1. Scanner du massif frontal, coupe frontale

Le labyrinthe ethmoïdal (ensemble des cellules ethmoïdales) est situé entre en dedans la partie supérieure des fosses nasales et en dehors la cavité orbitaire dont il n'est séparé que par une mince paroi osseuse, la lame papyracée (figure 2). Les cellules antérieures se drainent dans le méat moyen, les cellules postérieures, dans le méat supérieur.

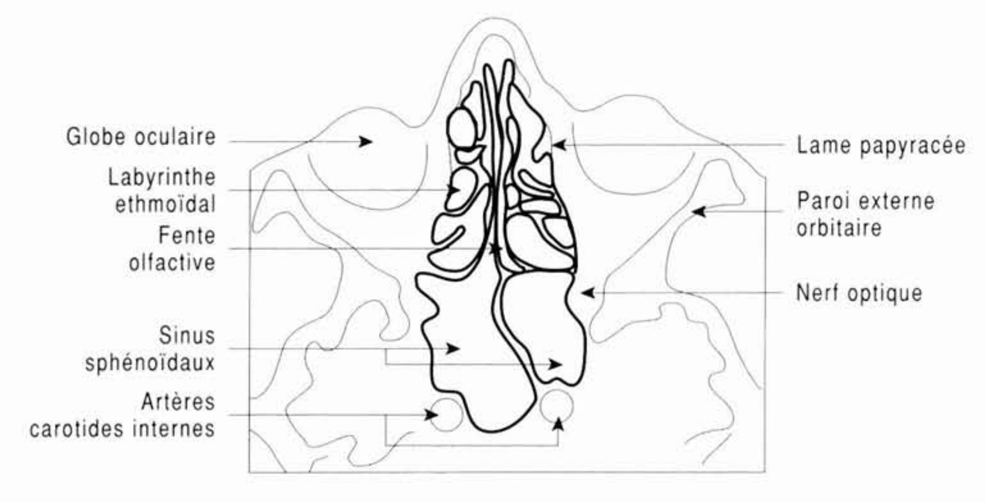


Figure 2. Scanner du nerf facial, coupe horizontale

Les sinus frontaux au nombre de deux à trois sont logés dans l'épaisseur de la partie verticale et basse de l'os frontal. Ils se drainent dans le méat moyen par le canal naso-frontal dont le degré de perméabilité conditionne l'incidence des sinusites frontales. Leur paroi postérieure souvent mince, parfois déhiscente, entre en rapport avec les méninges du lobe frontal et constitue une voie de propagation fréquente des infections sinusiennes vers les tissus cérébraux.

Les sinus sphénoïdaux (figure 2) sont les moins accessibles car les plus postérieurs et les plus centraux. Ils sont développés tardivement à partir des cellules postérieures ethmoïdales. Ils se drainent dans la partie haute et postérieure des fosses nasales. Leurs rapports sont nombreux mais quatre sont particulièrement à connaître : le nerf optique latéralement, l'artère carotide interne parfois déhis-

cente dans le sinus sphénoïdal, le sinus caverneux latéralement et en arrière, les méninges en arrière et en haut.

II. RHINITES AIGUËS OU RHUMES

Infections nasales d'origine virale, elles représentent près de la moitié des infections respiratoires aiguës. Actuellement, le terme de rhinosinusite est plus adapté, car toute rhinite s'accompagne d'une inflammation des muqueuses sinusiennes témoignant de l'unité anatomo-physiologique que représentent les cavités nasosinusiennes. Plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, elles évoluent sur une dizaine de jours avec une amélioration significative au quatrième ou cinquième jour.

A. Virologie

1. RHINOVIRUS +++

- Appartient à la classe des picornavirus (petits virus à ARN).
- Plus de cent sérotypes différents, trente étant dominants :
  - acquisition au fur et à mesure de la vie d'une immunité contre un nombre de sérotypes croissants ;
  - diminution de l'incidence avec l'âge.
- Mode de contamination aérien direct.
- Incubation de 48 heures.
- Site d'infection quasi exclusif : la muqueuse nasale.
- 30 % des rhumes.

2. ADÉNOVIRUS

- Virus à ADN.
- Sérotypes différents entre adulte et enfant.
- 10 % des rhumes.

3. LES AUTRES

- Entérovirus : coxsackie A21.
- Virus syncitial respiratoire.
- *Myxovirus influenzae* et *para-influenzae*.

B. Physiopathologie

Beaucoup d'études sont menées pour comprendre l'effet de l'infection virale sur la muqueuse. Certains virus ont un effet cytopathique, d'autres non. C'est probablement la réaction de la muqueuse (œdème, hypersécrétion et hypercellularité) qui est, seule, à l'origine de tous les symptômes. Et cette réaction adaptée, visant à éradiquer les virus, doit peut-être être respectée pour que l'évolution soit la plus rapide possible.

C. Tableau clinique

1. SYMPTOMATOLOGIE

- Initialement, asthénie, irritation nasale (picotement, brûlure) et pharyngée sont fréquentes durant les 24 premières heures.
- La phase d'état dure trois-quatre jours et associe une obstruction nasale bilatérale, une rhinorrhée aqueuse antérieure, des éternuements et une toux irritative.
- La phase de résolution suit avec une asthénie persistante, une sécheresse nasale et pharyngée et des sécrétions nasales épaisses, mucopurulentes, parfois croûteuses.

2. EXAMEN PHYSIQUE

- Fièvre modérée, inconstante.
- La rhinoscopie retrouve une muqueuse nasale hypersensible, congestive et rouge, notamment au niveau des cornets inférieurs.
- Une rhinorrhée postérieure est visible sur la partie pharyngée postérieure.
- Adénopathies sensibles dans les territoires I (sous-mandibulaire) et IIa (sous-digastrique).

D. Complications

1. SURINFECTION BACTÉRIENNE

- Due essentiellement à *Haemophilus influenzae* et *Streptococcus pneumoniae*.
- Est favorisée par certains facteurs : tabagisme, terrain fragilisé, baisse des défenses immunitaires.
- Évolution plus longue.

2. SINUSITES AIGUËS (cf. *infra*)

Tableau proche de la rhinite bactérienne avec cependant la présence de douleurs faciales.

3. COMPLICATIONS OTOLOGIQUES

- Surviennent surtout chez l'enfant en bas âge (< 5-6 ans) à cause des dispositions anatomiques et physiologiques de la trompe d'Eustache à cet âge.
- Elles sont dominées par l'otite séreuse ou séromuqueuse (cf. chapitre 2), c'est à dire par la présence d'un épanchement plus ou moins visqueux de la caisse du tympan dû à une hypersécrétion des cellules métaplasiques de la muqueuse.
- L'otite moyenne aiguë doit être suspectée en cas d'otalgie et de fièvre (cf. chapitre 1).

4. COMPLICATIONS BRONCHIQUES

- Bronchite.
- Décompensation d'une BPCO ou d'un asthme.

E. Diagnostic différentiel : rhinites aiguës non infectieuses

1. RHINITE ALLERGIQUE

Notion d'atopie, prurit oculaire, éternuements en salive, efficacité des anti-H1 et des corticoïdes locaux.

2. RHINITE HYPERÉOSINOPHILIQUE NON ALLERGIQUE (NARES)

Tableau de rhinite allergique, sans allergie, et volontiers perannuelle, avec éosinophilie dans le mucus nasal, efficacité des corticoïdes locaux seuls.

3. RHINITE VASOMOTRICE

Obstruction nasale (+++) et rhinorrhée survenant face :
- à certaines substances : sulfites des vins par exemple ;
- à certains médicaments : réserpine, guanéthidine, phentolamine mais aussi AINS, IEC et contraceptifs oraux.

4. RHINITE MÉDICAMENTEUSE

Due à l'abus de vasoconstricteurs locaux.

F. Traitements

Il est purement symptomatique :
- Antalgiques/antipyrétiques : paracétamol, aspirine.
- Lavage des fosses nasales au sérum physiologique (+++).
- Décongestionnants de la muqueuse nasale :
  - vasoconstricteurs locaux : Déturgylone® plus ou moins associé à un antiseptique (Rhinofluimicil®) à ne prescrire que sur 7-8 jours, sous peine d'un effet rebond à l'arrêt ;
  - par voie générale : Denoral® parfois associé à un antipyrétique (Actifed®).

Les antibiotiques ne doivent être réservés qu'aux complications.

Cas du nouveau-né : l'obstruction nasale doit être levée rapidement car elle entraîne une dyspnée haute ⇒ drainage postural et lavage des fosses nasales sont la base du traitement. Les antibiotiques, adaptés aux germes retrouvés dans les sécrétions nasales, sont largement prescrits.

III. RHINITES INFECTIEUSES CHRONIQUES

Elles sont dues à des germes très particuliers qui sont présents dans les pays à faible développement socio-économique.

On peut citer :

- La lèpre dans sa forme lépromateuse due au bacille de Hansen (*Mycobacterium leprae*) qui évolue en trois stades (rhinite congestive, mucopurulente et atrophique) avant de s'étendre aux zones de voisinage. L'évolution est bonne sous traitement (dapsone, rifampicine, clofazimine).
- La syphilis nasale (chancre d'inoculation le plus souvent septale) évoluant en trois stades également.
- Le rhinosclérome dû à *Klebsiella rhinoscleromatis* évoluant également en trois stades avec à la fin la présence de granulomes muqueux infiltrants. Le traitement passe par des soins locaux et une antibiothérapie à base de streptomycine ou de clofazimine.
- La tuberculose nasale dont il existe trois formes (rhinite croûteuse, rhinite pseudo-tumorale et la forme nasale osseuse), et qui s'apparente à la granulomatose de Wegener.

IV. SINUSITES MAXILLAIRES AIGUËS

Ce sont les sinusites infectieuses les plus fréquentes, notamment chez l'adulte et compliquent le plus souvent une rhinite aiguë.

1. SYMPTOMATOLOGIE

Assez typique, elle fait d'emblée évoquer le diagnostic :

- Rhinorrhée purulente antérieure et/ou postérieure, volontiers unilatérale.
- Obstruction nasale.
- Douleurs faciales sous-orbitaires uni ou bilatérales irradiant dans l'orbite, le front et les arcades dentaires, augmentant au froid, en position déclive de la tête et durant la nuit.

2. EXAMEN PHYSIQUE

- Rougeur inconstante de la pommette.
- Fièvre modérée et inconstante notamment en cas de prise d'antipyrétiques.
- La rhinoscopie antérieure montre des sécrétions purulentes et une muqueuse congestive.
- Le diagnostic est porté grâce au nasofibroscope ou à l'endoscope qui, une fois la fosse nasale préparée à la lidocaïne naphazolinée (anesthésique local + vasoconstricteur), montre une issue de pus au niveau du méat moyen.

3. EXAMENS PARACLINIQUES

- Les prélèvements bactériologiques ne sont demandés que dans certaines indications :
  - sinusite compliquée (cf. *infra*) ;
  - immunodépression ;
  - résistance à un traitement bien mené.

  Les germes habituellement rencontrés sont les mêmes que ceux rencontrés lors d'une OMA (cf. chapitre 1) :
  - *S. pneumoniae* ;
  - *H. influenzae* ;
  - *S. aureus* ;
  - anaérobies ;
  - *M. catarrhalis.*
- Le cliché radiologique de Blondeau n'est à prescrire qu'en cas de doute diagnostique, de résistance au traitement ou de geste de ponction évacuatrice décidée (figure 3).



Figure 3. Incidence de Blondeau : sinusite maxillaire droite

4. FORMES CLINIQUES

- Sinusites « dentaires » : les symptômes sont concomitants d'une algie dentaire supérieure (dents 15, 16, 17, 25, 26, 27), le plus souvent homolatérale à la sinusite qui est alors révélatrice d'un foyer dentaire à traiter.

  Par ailleurs, une sinusite aiguë peut révéler une mycose sinusienne (truffe aspergillaire +++) sur une pâte dentaire intra-sinusienne. Dans les autres cas, l'antibiothérapie sera volontiers dirigée contre des germes anaérobies. La présence d'une pâte dentaire nécessite, dans un second temps, son exérèse chirurgicale.
- Sinusites sur sonde d'intubation nasale : elles sont découvertes devant la présence d'une fièvre inexpliquée chez un patient intubé :

  - l'endoscopie sinusienne et un scanner des sinus sont susceptibles de faire le diagnostic ;
  - une antibiothérapie adaptée aux prélèvements et un drainage sinusien constituent le traitement avec si possible l'ablation de la sonde nasale.
- Sinusites post-traumatiques :
  - elles sont favorisées par un hémosinus (fracture du malaire, du plancher orbitaire), une souillure des plaies ou un méchage nasal ;
  - les formes de révélation secondaire sont possibles. Il faut alors rechercher une cause favorisante (mucocèle, foyer d'ostéite, corps étranger) par un scanner du massif facial.
- Sinusites barotraumatiques dues à un dysfonctionnement ostial.

5. TRAITEMENTS

- Antibiotiques par voie générale, de nature probabiliste, huit à dix jours ; on peut utiliser l'association amoxicilline-acide clavulanique, des céphalosporines orales, la pristinamycine (Pyostacine®). Plus récemment sont apparus 2 types d'antibiotiques indiqués dans le traitement des sinusites aiguës en cas d'échec d'une première antibiothérapie : des fluoroquinolones de nouvelle génération type lévofloxacine (Tavanic®) ou moxifloxacine (Izilox®) et un kétolide (apparenté aux macrolides), la télithromycine (Ketek®).
- Antalgiques.
- Anti-inflammatoires stéroïdiens : corticothérapie en cure courte à la dose de 1 mg/kg/j, cinq à huit jours.
- Lavage des fosses nasales au sérum physiologique trois à quatre fois par jour.
- Vasoconstricteurs locaux, cinq à huit jours.

Fiche thérapeutique

- Augmentin®, sachet de 1 g
  1 sachet matin et soir, au repas, pendant 8 jours.
- Di-antalvic®
  1 à 2 gélules selon douleur jusqu'à 6 par jour.
- Solupred®, comprimé 20 mg
  3 ou 4 cp selon le poids, le matin, au petit déjeuner pendant 5 jours.
- Sérum physiologique, dosettes 10 ml
  Lavage des fosses nasales 3 à 4 fois par jour pendant 10 jours.
- Deturgylone®
  1 pulvérisation dans chaque fosse nasale, 2 fois par jour, pendant 8 jours.

La persistance des symptômes plus de trois jours après le début du traitement doit faire discuter la ponction-drainage du sinus pour prélèvement bactériologique et permettre des lavages sinusiens.

6. COMPLICATIONS DES SINUSITES MAXILLAIRES AIGUËS

Les sinusites maxillaires donnent beaucoup moins de complications que les autres sinusites du fait de leur accessibilité, de l'épaisseur des parois osseuses, de leur éloignement relatif des structures fragiles (orbites, méninges). Elles s'observent principalement en cas de déficit immunitaire :

- Les complications orbitaires sont décrites avec les ethmoïdites.
- Les complications endocrâniennes sont décrites avec les sinusites frontales.
- Les cellulites faciales sont exceptionnelles.

V. SINUSITES MAXILLAIRES CHRONIQUES

Leur cadre nosologique reste mal défini, qu'il s'agisse de son tableau clinique pauci-symptomatique et bien souvent torpide ou de sa physiopathologie mal connue. La définition est tout de même celle d'un dysfonctionnement chronique sinusien continu pendant au moins trois mois.

1. SYMPTOMATOLOGIE

Contrairement aux formes aiguës, elle est peu spécifique. C'est sa persistance, son caractère récidivant qui demeure la plainte principale.

- Rhinorrhée postérieure (probablement le symptôme le plus sensible) avec hemmage, gêne pharyngée et toux irritative.
- L'obstruction nasale est plus inconstante et variable en intensité.
- Les troubles de l'odorat peuvent être présents qu'ils soient quantitatifs (hyposmie à anosmie) ou qualitatifs (parosmie ou perception d'une odeur à la place d'une autre, cacosmie ou perception d'une odeur désagréable sans stimulus en rapport).
- Une pesanteur faciale.
- Les autres troubles sont plus rares : douleur, rhinorrhée antérieure, éternuements...

On recherchera la notion de douleurs dentaires et de soins dentaires récents aux anciens.

2. EXAMEN PHYSIQUE

- Rhinoscopie au fibroscope après pulvérisation ou méchage de vasoconstricteurs locaux et aspiration des sécrétions :
  - elle recherche une inflammation localisée au méat moyen avec présence de sécrétions muqueuses plus ou moins purulentes en provenance de l'ostium ;
  - elle recherche également une anomalie anatomique susceptible de provoquer un conflit muqueux avec le méat moyen : déviation septale (+++), pneumatisation ou courbure inversée du cornet moyen.
- Analyse de l'état dentaire supérieur à la recherche d'un foyer.

3. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Radiographies standard de Blondeau (face basse) et face de profil à la recherche d'un niveau hydro-aérique ou d'une opacité calcique évocatrice de la présence d'un corps étranger intra-sinusien d'origine dentaire.
- Panoramique dentaire, voire Dentascan (scanner du maxillaire supérieur à orientation spécifique pour étude dentaire) en cas de suspicion de foyer infectieux dentaire.
- Scanner du massif facial (+++) à la recherche :
  - d'une opacité localisée ou diffuse du sinus maxillaire incriminé (figure 4) ;



Figure 4. Scanner des sinus, coupe coronale : sinusite maxillaire droite

  - d'opacités d'autres sinus pouvant évoquer des pathologies inflammatoires (cf. *infra*) ;
  - d'une opacité intra-sinusienne de tonalité métallique ;
  - d'une anomalie anatomique.

4. ÉTIOLOGIES LES PLUS FRÉQUENTES

- Facteurs environnementaux associés : vapeurs irritantes, pollution, tabagisme...
- Anomalie anatomique sinusienne : déviation septale (+++), pneumatisation du cornet moyen (*concha bullosa*), inversion de courbure du même cornet...
- Infection dentaire de l'hémiarcade maxillaire supérieure homolatérale : à évoquer devant l'unilatéralité des troubles supérieurs et des douleurs dentaires...
- Truffe aspergillaire sur pâte dentaire intra-sinusienne devant l'existence d'antécédents de soins dentaires, l'unilatéralité des troubles, la présence d'une(d') opacité(s) de tonalité calcique, la persistance des symptômes après traitement antibiotique.

5. TRAITEMENT

- Il est avant tout étiologique :
  - éviction des facteurs environnementaux ;
  - correction chirurgicale d'une anomalie anatomique par voie endonasale avec au minimum méatotomie moyenne (élargissement du méat moyen) ou septoplastie (rectification de la cloison) ;
  - traitement de la ou des dents en cause ;
  - exérèse de la pâte dentaire et de la truffe mycélienne aspergillaire par voie endonasale.
- Dans tous les cas, il faudra assurer une antibiothérapie à large spectre (germes habituels + anaérobies) par voie générale associée à des soins locaux (lavage des fosses nasales, crénothérapie) et à des substances régénératrices de la muqueuse respiratoire à base de soufre (Actisoufre®, Solacy®).

VI. SINUSITES FRONTALES AIGUËS

Rarement isolées, elles sont le plus souvent associées aux sinusites maxillaires aiguës voire à une pansinusite. Elles surviennent, en règle, après une rhinosinusite aiguë. Elles sont potentiellement les plus dangereuses car se compliquent le plus fréquemment.

1. SYMPTOMATOLOGIE

Les symptômes les plus rencontrés sont :

- Céphalées (+++), notamment frontales ou fronto-orbitaires.
- Rhinorrhée antérieure et/ou postérieure.
- Sensibilité cutanée frontale, sensation de pression.
- Obstruction nasale.

2. EXAMEN PHYSIQUE

- Fièvre inconstante.
- La palpation retrouve une douleur provoquée sus-orbitaire.
- La nasofibroscopie, après préparation muqueuse, recherche la présence de pus au niveau du méat moyen. Son absence peut signifier le caractère bloqué de la sinusite.

3. TRAITEMENTS

- Urgence médicale devant les risques de complication.
- Traitement ambulatoire le plus souvent. L'hospitalisation est indiquée dans les cas suivants :
  - hyperalgie ;
  - prélèvement bactériologique nécessaire : immunodépression, récidive, résistance au traitement, complication.

- Antibiothérapie probabiliste sur les germes les plus fréquents :
  - première intention : amoxicilline – acide clavulanique 2 g/j ; Céphalosporine de 3e génération type cefpodoxime proxetyl (Orelox®) 400 mg/j ;
  - deuxième intention : macrolide au spectre large type roxithromycine (Rulid®) 300 mg/j ou fluoroquinolone de nouvelle génération type Levofloxacine (Tavanic®) 500 mg/j.
- Antalgiques.
- Anti-inflammatoires stéroïdiens : prednisolone à la dose de 1 mg/kg/j pendant 5 jours.
- Lavage pluriquotidien des fosses nasales au sérum physiologique.
- Administration de vasoconstricteurs locaux : oxymetazoline (Aturgyl®), 1 pulvérisation dans chaque fosse nasale 3 fois par jour.

Une ponction par voie externe peut être indiquée si un prélèvement à visée bactériologique est nécessaire ; après avoir réalisé des clichés radiographiques (face haute et profil) pour estimer la profondeur du sinus frontal, on plante dans la paroi antérieure un clou dit de Lemoyne par lequel l'épanchement intrasinusien s'échappe.

4. COMPLICATIONS

Globalement rares, elles ne doivent souffrir d'aucun retard diagnostique sous peine de graves séquelles.

- Complications endocrâniennes.
  - elles doivent être suspectées sur l'association : céphalées + fièvre + troubles des fonctions supérieures (somnolence, désorientation, agitation) +/– troubles de la conscience ;
  - leur suspicion doit faire réaliser en urgence un scanner cérébral sans et avec injection à la recherche :
    - d'un abcès extra-dural ou épidural,
    - d'un empyème sous-dural,
    - d'un abcès intra-cérébral,
    - d'une thrombophlébite d'un sinus veineux.

    En cas de normalité du scanner, il est licite de réaliser une ponction lombaire à la recherche d'une méningite et une IRM cérébrale dont la sensibilité est supérieure à celle du scanner dans la recherche d'abcès intra-crâniens ou d'un empyème sous-dural ;
  - les germes les plus souvent en cause sont *Staphylococcus aureus* et les germes anaérobies ;
  - en cas d'abcès, un avis neurochirurgical est urgent devant les risques de décompensation neurologique due à l'hypertension intracrânienne ;
  - le traitement passe par une antibiothérapie parentérale dirigée contre les germes mis en évidence et par un parage chirurgical lorsqu'un abcès existe ;
  - le taux de mortalité est chiffré à 10 % sauf en cas d'abcès intra-crânien où il est plus proche de 20 %.

- Complications crâniennes = les ostéomyélites frontales.
  - les sinusites frontales sont en cause dans pratiquement tous les cas ;
  - l'extension infectieuse est :
    - soit directe à l'os (paroi antérieure),
    - soit indirecte par thrombophlébite des veines diploïques ;
  - le tableau le plus parlant est celui de l'ostéomyélite de la paroi antérieure avec abcès sous-périosté :
    - il existe alors une tuméfaction frontale interne, inflammatoire et très douloureuse (*Pott's puffy tumor* des anglo-saxons) avec céphalées et fièvre,
    - le scanner du massif facial et le scanner cérébral sont impératifs à la recherche d'une lyse osseuse avec séquestres et lacunes ;
  - l'ostéomyélite de la paroi postérieure est moins parlante : la persistance de la fièvre et des céphalées lors d'un traitement bien conduit d'une sinusite frontale aiguë peut être évocatrice. Néanmoins, c'est souvent au stade d'abcès épidural que l'ostéomyélite de la table interne est découverte ;
  - dans les 2 cas, une scintigraphie au technétium 99 associée à celle au gallium 67 est indiquée permettant dans un premier temps de préciser l'extension et dans un deuxième temps de vérifier la réponse au traitement ;
  - le traitement est double :
    - chirurgical, visant à drainer l'abcès et à effectuer un parage soigneux des fragments osseux nécrosés,
    - un traitement antibiotique adapté au germe, initialement administré par voie veineuse puis, en relais, par voie orale pendant environ 6 semaines ;
- Complications orbitaires : cellulites (cf. *infra*).

VII. SINUSITES FRONTALES CHRONIQUES

Les symptômes sont moins bruyants mais ont un caractère persistant : les céphalées dominent devant les rhinorrhées antérieures purulentes et l'obstruction nasale.

Les études bactériologiques ne donnent que peu de résultats devant des épanchements sinusiens dont l'écologie bactérienne est décapitée par les traitements antibiotiques successifs.

Le traitement est en règle chirurgical. Il existe 2 types d'intervention :

- Les techniques de reperméabilisation du canal naso-frontal, à essayer en première intention.
- Les techniques d'exclusion des sinus frontaux, en cas d'échec, par comblement ou crânialisation.

VIII. SINUSITES SPHÉNOÏDALES

Les atteintes infectieuses purement sphénoïdales des sinus sont relativement rares. Elles s'intègrent plus fréquemment dans une atteinte plurisinusienne.

Il est difficile de séparer les atteintes aiguës des atteintes chroniques.

Les circonstances du diagnostic sont multiples :

- À l'occasion de certains symptômes. Ceux-ci sont peu spécifiques et font errer le diagnostic parfois plusieurs années :
  - céphalées (+++) :
    - symptôme le plus sensible,
    - leur siège est variable mais les plus fréquemment décrits sont occipital, rétro-orbitaire et frontal ; n'importe quel siège est néanmoins possible,
    - c'est leur caractère permanent, récidivant et mal calmé par les antalgiques usuels qui est le plus fréquent ;
  - rhinorrhée postérieure ;
  - fièvre dans les formes aiguës.
- À l'occasion d'une complication (+++) :
  - méningo-encéphalique :
    - méningite avec parfois rhinorrhée cérébro-spinale,
    - thrombose du sinus caverneux à suspecter devant des signes oculaires (chémosis, œdème palpébral, proptosis) et signes neurologiques (paralysies oculomotrices) bilatéraux. Une méningite est associée dans 70 % des cas. Les séquelles oculo-motrices sont fréquentes,
    - empyème sous-dural ;
  - orbitaire :
    - syndrome de l'apex orbitaire,
    - thrombose de la veine centrale de la rétine,
    - névrite optique rétro-bulbaire unilatérale.

    Dans les 3 cas, il existe une baisse de l'acuité visuelle qui peut apparaître brutalement.

Il existe un certain nombre de facteurs favorisants démontrés :

- fracture de la base du crâne ;
- prise de cocaïne ;
- diabète ;
- immunodépression ;
- intubation nasale ;
- radiothérapie externe pour tumeur hypophysaire.

Le diagnostic est clinique (pus à l'ostium sphénoïdal vu à l'endoscope nasal) et radiologique (opacité du sinus sphénoïdal). Les images radiologiques ne sont pas spécifiques et peuvent en imposer pour une tumeur sphénoïdale.

Le traitement dépend du caractère de la sphénoïdite :

- en cas d'infection peu bruyante, une antibiothérapie probabiliste, synergique et entérale est licite (amoxicilline, acide clavulanique et fluoroquinolone) pendant une quinzaine de jours, associée à une corticothérapie par voie générale (cure courte de 5 jours) et un scanner de contrôle à 3 semaines ;
- en cas d'infection supposée aiguë, une antibiothérapie parentérale à fortes doses et adaptée aux prélèvements effectués sur le pus

sinusien sera instituée avec vasoconstricteurs locaux. En cas d'échec ou de sphénoïdite chronique, un traitement chirurgical s'impose visant par sphénoïdotomie à évacuer un véritable abcès intrasinusien.

Le pronostic s'est considérablement amélioré depuis l'avènement des antibiotiques puisque le taux de mortalité est passé de 80 à 10 % des cas. Les séquelles sont beaucoup plus fréquentes : baisse de l'acuité visuelle, paralysies oculomotrices pour la plupart.

IX. ETHMOÏDITES AIGUËS

Elles se rencontrent essentiellement chez l'enfant.

A. Physiopathologie

Les cellules ethmoïdales sont les premières cavités sinusiennes à exister dans un organisme. Elles se multiplient et croient dès la naissance jusqu'à l'adolescence. Elles sont à l'origine des autres sinus qui n'apparaîtront que plus tard durant l'enfance.

C'est ainsi que les ethmoïdites touchent essentiellement l'enfant avec, classiquement, 2 pics de fréquence : 1-5 ans et 10-15 ans.

La proximité du labyrinthe ethmoïdal avec la cavité orbitaire explique la fréquence des signes oculo-orbitaires lors d'une ethmoïdite. Le processus inflammatoire issu de l'ethmoïde a 5 moyens de diffuser vers l'orbite :

- les pertuis vasculaires osseux ;
- les déhiscences osseuses congénitales ;
- les gaines vasculaires ;
- les embols septiques via le riche réseau veineux ;
- les zones de nécrose osseuse.

L'atteinte orbitaire des ethmoïdites est classée en 5 stades selon la sévérité du pronostic visuel :

	Stade 1. cellulite péri-orbitaire	**Stade 2. cellulite orbitaire**	**Stade 3. abcès sous-périosté**	**Stade 4. abcès intra-orbitaire**	**Stade 5. thrombo-phlébite du sinus caverneux**
Œdème palpébral	+++	+	+	+	+
Exophtalmie	-	+++	+++	+++	+++
Irréductibilité de l'exophtalmie	-	-	-	+++	+++
Ophtalmoplégie	-	-	+	++	+++
Baisse de l'acuité visuelle	-	-	+/–	+	+++
Signes oculo-orbitaires controlatéraux	-	-	-	-	+

Les complications endocrâniennes sont rares et sont l'apanage des sinusites frontales et sphénoïdales. Elles touchent préférentiellement les enfants âgés de plus de 10 ans.

B. Bactériologie

Il s'agit de germes préférentiellement aérobies qui sont en cause. Avant l'âge de 5 ans, *Staphylococcus aureus* serait plus souvent en cause suivi de *Haemophilus influenzae* et de *Streptococcus pneumoniae.*

Le prélèvement est à faire si possible au niveau du méat moyen. Les hémocultures reviennent parfois positives chez les enfants de moins de 5 ans.

C. Tableau clinique

Le diagnostic clinique d'une ethmoïdite aiguë extériorisée est facile à poser à condition d'y penser. Il repose sur l'association :

- d'une rhinite purulente ;
- de céphalées ;
- d'une fièvre élevée (> 38,5 °C) ;
- de manifestations inflammatoires orbitaires unilatérales.

La forme non extériorisée qui la précède toujours passe souvent inaperçue car elle ne se démarque que peu de la rhinopharyngite qui lui a donné naissance. On peut retrouver néanmoins :

- une fièvre élevée (39 °C) ;
- des céphalées fronto-orbitaires (+++) ;
- un abattement ;
- une coulée purulente au méat moyen ;
- une douleur à l'angle interne de l'œil lors de sa palpation.

Tous ces signes peuvent alerter.

Lorsque l'ethmoïdite est extériorisée, il convient de distinguer le stade fluxionnaire du stade collecté car la prise en charge thérapeutique est différente. La distinction se fait sur la recherche de 4 signes :

- existence d'une exophtalmie ;
- réductibilité de l'exophtalmie ;
- mobilité du globe oculaire ;
- présence du réflexe photomoteur.

- Stade fluxionnaire :
  - signes généraux importants ;
  - œdème palpébral majeur ⇒ cellulite péri-orbitaire ou préseptale (stade 1) (figures 5 et 6) ;
  - exophtalmie axile et réductible ⇒ cellulite orbitaire ou rétroseptale (stade 2) ;
  - **pas d'ophtalmoplégie ni de baisse de l'acuité visuelle.**



Figure 5. Ethmoïdite aiguë gauche extériorisée (stade 1) (voir photo 8, en couleur, cahier central)

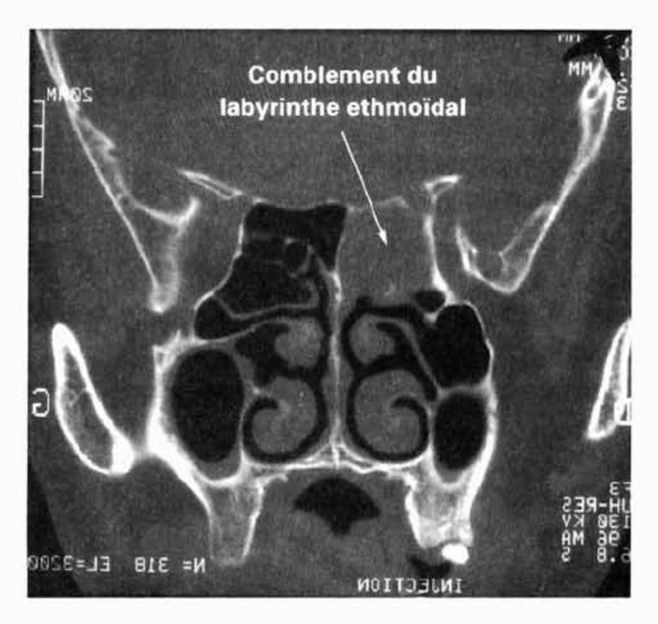


Figure 6. Scanner des sinus, coupe coroale : ethmoïdite gauche

- Stade collecté :
  - fièvre > 40 °C ;
  - altération de l'état général ;
  - douleur violentes ;
  - début d'ophtalmoplégie et parfois baisse de l'acuité visuelle ⇒ abcès sous-périosté (stade 3) ;
  - exophtalmie irréductible ⇒ abcès intra-orbitaire (stade 4) ;
  - bilatéralisation des signes +/– réaction méningée +/– cécité +/– troubles du comportement ⇒ thrombophlébite du sinus caverneux (stade 5).

D. Examens paracliniques

- Scanner du massif facial (+++) en cas de formes extériorisées suppurées ou de suspicion de complications endocrâniennes.
  - étude des cavités nasosinusiennes ;
  - précise le degré d'atteinte du contenu orbitaire et la localisation d'un éventuel abcès.
- IRM cérébrale si complication endocrânienne suspectée et notamment une thrombophlébite du sinus caverneux.
- Prélèvements bactériologiques : pus au niveau du méat moyen et hémocultures dans les formes extériorisées, ponction lombaire en cas de thrombophlébite du sinus caverneux.
- L'échographie orbitaire en mode B est en cours d'évaluation.

E. Diagnostics différentiels d'une tuméfaction orbitaire inflammatoire

- Érysipèle (+++) dans sa forme phlegmonneuse : recherche d'une porte d'entrée et scanner du massif facial au moindre doute.
- Furoncle de la paupière : l'anamnèse retrouve un antécédent de folliculite superficielle.
- Cellulite secondaire à une pathologie cutanée : l'anamnèse retrouve la porte d'entrée.
- Cellulite d'origine dentaire : recherche de douleurs dentaires associées.
- Dacryocystite : pus à la caroncule lacrymale, inflammation de l'angle interne de l'œil.
- Conjonctivite sévère : œil rouge et douloureux.
- Piqûre d'insecte : l'anamnèse est en faveur de même que l'œdème résolutif.

F. Traitement

- Ethmoïdite non extériorisée :
  - antalgiques ;
  - antibiothérapie probabiliste : amoxicilline – acide clavulanique, céphalosporines de 2e ou de 3e génération, pristinamycine ;
  - vasoconstricteurs locaux.
- Ethmoïdite à la phase fluxionnaire :
  - antibiothérapie **parentérale**, à large spectre initialement, adaptée secondairement au(x) germe(s) retrouvé(s) :
    - cefotaxime (Claforan®) 100 à 200 mg/kg/j ou, chez l'enfant < 30 mois, ceftriaxone (Rocéphine®) 50 à 100 mg/kg/j en 1 fois,
    - fosfomycine (Fosfocine®) 100 à 200 mg/kg/j en 3 fois,
    - gentamycine (Gentalline®) 3 mg/kg/j en 1 fois.

La voie per os pourra être entreprise au bout de 7 jours minimum, selon les possibilités d'antibiothérapie efficace par voie orale sur les germes incriminés ;

- antalgiques à adapter selon douleurs : paracétamol éventuellement associé à la codéine (Codenfan®) ;
- traitement chirurgical à envisager si absence d'efficacité au bout de 48 h, ce qui signe la collection.

• Ethmoïdite à la phase collectée :
  - traitement chirurgical en urgence :
    • soit drainage par voie externe,
    • soit drainage par voie endonasale avec gestes guidés à l'optique.

Dans les 2 cas, il convient d'effectuer une surveillance oculaire rapprochée (acuité visuelle, réflexes photomoteurs, mobilité du globe, réductibilité de l'exophtalmie) en sachant que celle-ci peut être difficile du fait des douleurs et de l'importance de l'inflammation.

X. ETHMOÏDITES CHRONIQUES

Elles sont rarement isolées et s'intègrent dans une atteinte plurisinusienne :

- elles accompagnent une sinusite maxillaire ou frontale lorsqu'elles prédominent dans le secteur antérieur (figure 6) ;
- elles accompagnent une sphénoïdite lorsqu'elles prédominent dans le secteur postérieur.

Lorsqu'elles sont isolées, il convient d'évoquer une pathologie inflammatoire chronique telle une polypose naso-sinusienne.

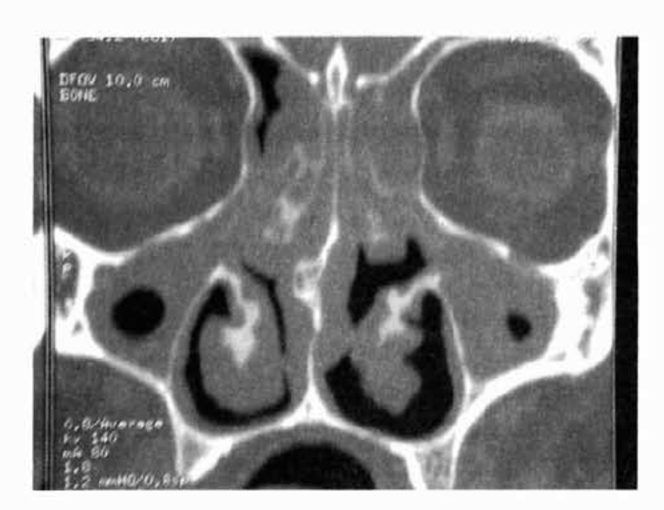


Figure 6. Coupe coronale de scanner des sinus : pansinusite

Chapitre 8[1] ➤ DYSPHAGIE

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

I. DÉFINITION

La définition au sens large de la dysphagie est la difficulté d'accomplir l'action de manger.

En pratique médicale, elle correspond à un trouble de la progression du bol alimentaire de la bouche vers l'estomac.

L'aphagie, stade maximum, est l'impossibilité totale de déglutir.

Les étiologies sont nombreuses et les niveaux d'atteinte variés expliquant une prise en charge adaptée le plus souvent par le gastro-entérologue, l'ORL ou le neurologue.

Les causes ORL et cervicales sont donc détaillées dans ce chapitre, et certaines causes œsophagiennes et neurologiques sont ici citées mais à approfondir dans les livres spécialisés.

II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

La déglutition est une fonction très complexe mettant en jeu l'action successive et simultanée de plusieurs muscles, d'une manière remarquablement coordonnée. Les rappels seront succincts.

A. Les temps de la déglutition

1. TEMPS BUCCAL

Le temps buccal correspond à la mastication puis à la propulsion du bol alimentaire de la cavité buccale à l'oropharynx.

Lors du passage dans l'oropharynx, le voile se place contre la paroi pharyngée postérieure avec élévation du voile et inhibition de la respiration.

2. TEMPS PHARYNGÉ

Le temps pharyngé correspond au passage du bol alimentaire de l'isthme du gosier au sphincter supérieur de l'œsophage.

1. Question 305 du programme officiel.

Les 4 actions essentielles sont l'occlusion du sphincter vélo-pharyngé, l'occlusion du sphincter laryngé, la propulsion du bol alimentaire à travers le pharynx et l'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage.

3. TEMPS ŒSOPHAGIEN

Le temps œsophagien correspond au passage du bol alimentaire du sphincter supérieur de l'œsophage au cardia grâce aux ondes péristaltiques.

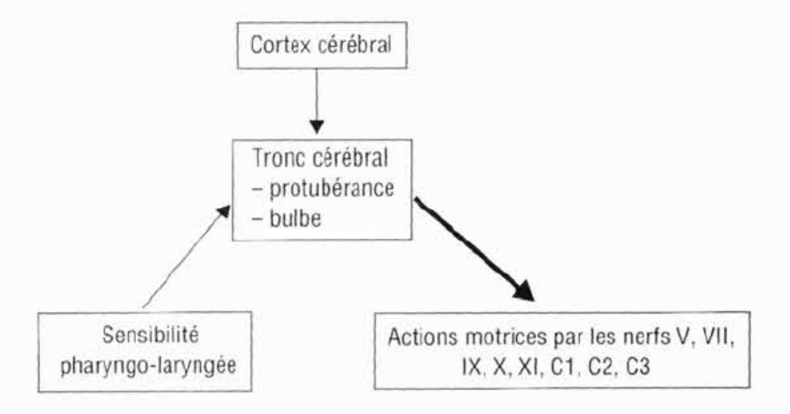
B. Contrôle neurologique de la déglutition

L'enchaînement complexe et précis des différents temps de la déglutition mettant en jeu l'action des groupes musculaires de la cavité buccale, du pharyngo-larynx, du cou et de l'œsophage s'effectue de manière volontaire et involontaire.

Le contrôle neurologique se situe au niveau du tronc cérébral (protubérance et bulbe) gérant les différentes informations centrales et périphériques.

Les nerfs afférents (sensibilité pharyngo-laryngée) concernés sont le IX (nerf glosso-pharyngien) et le X (nerf laryngé supérieur = branche du X = nerf vague).

Les nerfs efférents (moteurs) concernés sont les fibres motrices des nerfs V (nerf trijumeau), VII (nerf facial), IX (glosso-pharyngien), X (nerf vague), XII (nerf grand hypoglosse), et racines C1, C2 et C3.



III. EXAMEN CLINIQUE

A. Interrogatoire

1. CARACTÈRES DE LA DYSPHAGIE

- Date d'apparition.
- Installation et évolution progressive ou brutale.
- Type de dysphagie : aux solides et/ou aux liquides.
- Dysphagie constante ou intermittente.



2. SIGNES ASSOCIÉS

- AEG (asthénie, anorexie, amaigrissement à quantifier).
- Présence d'un pyrosis, d'une odynophagie.
- Dysphonie, dyspnée, toux, fausses routes.
- Ruminations.
- Otalgies.

3. ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

- Cancers des VADS et traitement, intoxication alcoolo-tabagique.
- RGO et traitement.
- Ingestion de caustique.
- AVC, autre pathologie neurologique (centrale ou périphérique).
- Dystrophies musculaires.
- Collagénose (sclérodermie).
- Infection au VIH.

B. Examen physique

- L'examen physique permet parfois de préciser une cause déjà orientée lors de l'interrogatoire, et d'apprécier les conséquences de la dysphagie, notamment le degré d'amaigrissement et l'état de déshydratation.
- Une attention particulière concerne les examens ORL (comprenant entre autre une nasofibroscopie sans anesthésie locale afin de vérifier l'intégrité anatomique et fonctionnelle des VADS = sensitive et motrice), gastro-entérologique et neurologique expliquant une prise en charge nécessairement souvent multidisciplinaire.
- Lors de l'examen ORL on insiste sur : la cavité buccale, l'oropharynx, le larynx (on effectue volontiers une nasofibroscopie de la déglutition) et la palpation cervicale.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

De nombreux examens permettent d'explorer les régions ORL et œsophagiennes (morphologiques et fonctionnels) et sont indiqués d'après les résultats de l'examen clinique.

Deux examens sont fréquemment demandés en première intention : la fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD) et le transit œso-gastro-duodénal (TOGD).

A. La FOGD

La FOGD est un examen essentiel des étiologies hypopharyngo-œsophagiennes, permettant de retrouver une tumeur plus ou moins sténosante, une œsophagite, un diverticule de Zenker, etc.

On effectue des biopsies dirigées à la moindre lésion suspecte ou dysplasique.

La FOGD a parfois aussi un but thérapeutique : dilatation de sténose, mise en place de prothèse œsophagienne...

B. Le TOGD

Le TOGD permet entre-autre une opacification de l'œsophage (par ingestion de produit radio-opaque baryté ou hydrosoluble) et prise de clichés successifs sous différentes incidences, et donc l'étude indirecte de la lumière œsophagienne ainsi que sa dynamique par la cinétique.

Cet examen est indispensable en cas de sténose **infranchissable** car il permet d'étudier le degré et l'étendue de celle-ci, en cas de suspicion de **fistule trachéo-œsophagienne** (opacification par un produit hydrosoluble), et en cas de **diverticule de Zenker**.

C. Autres examens

1. MANOMÉTRIE ŒSOPHAGIENNE

La manométrie œsophagienne permet une étude indirecte de la motricité (péristaltisme) pharyngo-œsophagienne par recueil des pressions à différents étages (pharynx, sphincters, corps de l'œsophage).

2. pH-MÉTRIE ŒSOPHAGIENNE

La pH-métrie permet l'enregistrement (en général sur 24 h) des variations de pH œsophagien et donc l'étude d'un reflux.

Elle est réalisée en cas de doute diagnostique ou de symptomatologie atypique de RGO.

3. IMAGERIE

- Radiographie de thorax.

  Le plus souvent demandée dans le cadre du bilan. Elle est indispensable en cas de fausses routes.
- Scanner ou IRM cervico-thoracique, pour bilan l'extension.

  Ces examens permettent d'étudier l'étendue locorégionale d'une tumeur (VADS, thyroïdienne, œsophage, médiastinale...) ses rapports aux organes et vaisseaux de voisinage...
- Scanner ou IRM cérébrale.

  Demandés en cas d'orientation vers une étiologie centrale.

D. Explorations fonctionnelles de la déglutition

- Réalisation d'examen en situation de déglutition afin d'analyser les mécanismes physiopathologiques.



- Il existe plusieurs types d'examen chacun permettant de confirmer les troubles, parfois leur origine et la conduite à tenir.
- Ils sont donc indiqués pour la détection des fausses routes, la détermination des mécanismes physiopathologiques et parfois l'argumentation fonctionnelle et étiologique.

1. LA FIBROSCOPIE DE LA DÉGLUTITION

- Facilement réalisable en consultation ou au lit du patient.
- Essais alimentaires (crème) sous nasofibroscopie.
- Permet une analyse dynamique directe de la déglutition pharyngo-laryngée, permettant d'orienter l'analyse étiologique, et permet de diagnostiquer les fausses routes.

2. LA MANOMÉTRIE PHARYNGO-ŒSOPHAGIENNE

- Sonde placée par voie nasale enregistrant les variations de pression.
- Mesure des sphincters supérieur et inférieur de l'œsophage (repos et lors de la déglutition), les ondes pharyngées et le péristaltisme œsophagien, et leur synchronisation.
- Utilisée pour les dysphagies motrices de l'œsophage, neurologiques et systémiques.
- Parfois couplée à la vidéoradioscopie (plus précise).

3. VIDÉORADIOSCOPIE DE LA DÉGLUTITION

- Examen de référence actuellement pour l'analyse des mécanismes physiopathologiques.
- Nécessite un ampli de brillance, un moniteur et un magnetoscope.
- Enregistrement vidéo de la scopie de la déglutition d'un bolus baryté : analyse de la progression du bol alimentaire et du comportement de la filière pharyngo-laryngée.
- Les inconvénients sont principalement le caractère irradiant, l'installation et les difficultés d'interprétation.

4. IRM DYNAMIQUE (EN TURBO-FLASH)

- Analyse de la déglutition lors de clichés d'IRM (fréquence augmentée : 6 à 8 images/sec mais qualité moindre).
- Caractère non invasif mais artéfacts nombreux, nécessité du decubitus dorsal (non physiologique pour la déglutition).

5. ÉCHOGRAPHIE

- Analyse de la déglutition par observation des mouvements de la base de langue et de l'os hyoïde.
- Mais expérience dépendant et analyse limitée.

6. AUTRES

- Scintigraphie de la déglutition (surtout utilisée pour la détection des fausses routes).
- Électromyographie (mesure des potentiels d'action des muscles de la déglutition par aiguille ou électrodes de surface).

V. ÉTIOLOGIES

Les étiologies sont multiples et sont considérées ici en fonction de leur localisation anatomique.

A. Causes ORL et cervicales

1. CAUSES TUMORALES (cf. chapitre 12)

■ Maligne

Cancer des VADS (cavité buccale, oro et hypopharynx, larynx, bouche œsophagienne), œsophage cervical.

Une dysphagie doit systématiquement faire suspecter un cancer des voies aérodigestives supérieures ou de l'œsophage **d'autant plus si elle persiste depuis au moins 3 semaines et/ou s'il s'agit d'un patient présentant des facteurs de risque (alcoolo-tabagisme ++...)** et doit donc amener à pratiquer un bilan complet (clinique, pan-endoscopie...).

■ Bénigne

Toute tumeur bénigne de la région pharyngo-laryngée (kyste de la vallécule...).

2. CAUSES INFLAMMATOIRES ET INFECTIEUSES

■ Pharyngite

Origine le plus souvent virale.

■ Angines et phlegmon périamygdalien

(cf. question angine n° 77 : chapitre 11.)

■ Laryngite

Épiglottite ++ : étiologie rare mais à évoquer systématiquement devant un tableau souvent typique (cf. question dyspnée aiguë n° 193 : chapitre 10).

■ Abcès

Oro ou hypopharyngé.

3. CORPS ÉTRANGER

Laryngé sus-glottique, oro et hypopharyngé, bouche œsophagienne.

Tout corps étranger, le plus souvent alimentaire (arête de poisson...), peut entraîner une dysphagie ou une gène pharyngée et doit être retiré en urgence.

4. DIVERTICULE PHARYNGO-ŒSOPHAGIEN = DIVERTICULE DE ZENKER

■ Généralités

- Le diverticule pharyngo-œsophagien correspond à une hernie de la muqueuse se situant au niveau de la jonction pharyngo-œsophagienne.
- Il s'agit d'une pathologie acquise du sujet âgé (à partir de 65 ans, 80 ans en moyenne) due à une zone de faiblesse entre la partie inférieure du muscle constricteur inférieur du pharynx et la partie supérieure du muscle crico-pharyngien.

■ Examen clinique

- Symptomatologie :
  - ruminations (+++) : régurgitation d'aliments non digérés plusieurs heures après un repas ;
  - haleine fétide (= halitose) ;
  - dysphagie entraînant un amaigrissement ;
  - hypersialorrhée ;
  - gargouillements ;
  - toux ;
  - fausses routes avec risques de pneumopathies de déglutition (+++).
- Examen physique :
  - l'examen ORL comprenant une nasofibroscopie montre une stase salivaire ;
  - le diverticule est parfois palpable voire visible à l'examen cervical (volumineux diverticule).

■ Examens complémentaires

- Radiographie de thorax.

  Elle est souvent normale mais doit être systématique à la recherche d'une image hydroaérique (diverticule) en regard de C6 et/ou d'une complication (pneumopathie de déglutition).
- Transit pharyngo-œsophagien baryté +++.

  Clichés de face, profil, incidences à 30°.

  Il s'agit de l'examen-clé du diagnostic et montre une image d'addition au niveau de la jonction pharyngo-œsophagienne, de taille variable.

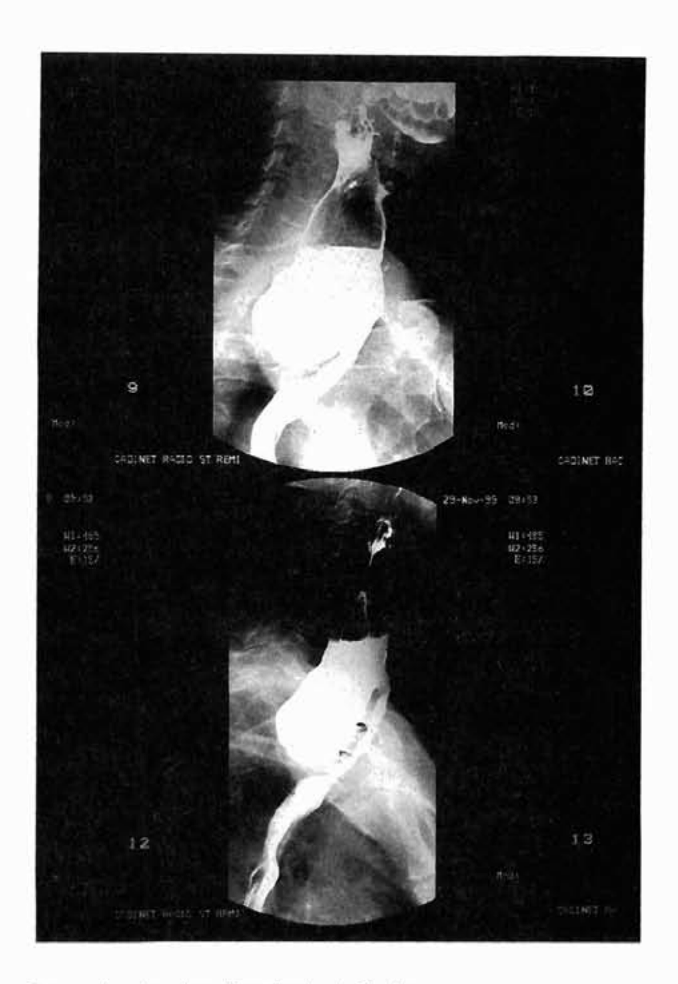


Figure 1. Transit œsophagien d'un diverticule de Zenker

- La FOGD.

  Lorsqu'elle est réalisée elle montre un diverticule (avec donc un fond) souvent en continuité avec le pharynx, la bouche œsophagienne étant parfois trouvée avec difficulté.

  Le diverticule peut être de découverte fortuite lors d'une FOGD demandée pour une autre raison.

■ Traitement

- Le traitement est chirurgical sous anesthésie générale par voie endoscopique ou de cervicotomie.
- Deux voies sont possibles :
  - voie endoscopique : technique récente et actuellement la plus pratiquée ;
  - voie cervicale : réservée aux diverticules volumineux ou au patients inexposables par endoscopie.

B. Causes œsophagiennes

1. TUMORALES

■ Malignes

- Le cancer de l'œsophage.

  Le cancer de l'œsophage est fréquent (la France ayant un des taux les plus élevé au monde !) et de mauvais pronostic.

  Un symptôme aussi alarmant que la dysphagie doit donc systématiquement faire évoquer ce type de cancer, d'autant plus si elle est progressive (d'abord aux solides puis aux liquides jusqu'à l'aphagie au stade maximum) et si elle apparaît chez un sujet à risque.

  Le carcinome épidermoïde représente 90 % des types histologiques. Il est directement lié à la consommation alcoolo-tabagique, les autres facteurs de risque étant les antécédents de cancer des VADS, pulmonaire et œsophage, le syndrome de Plummer Vinson (anémie ferriprive), les lésions caustiques, le mégaœsophage idiopathique, la sténose peptique.

  À noter la particularité histologique de l'adénocarcinome du 1/3 inférieur de l'œsophage (1 % des cas) se développant sur un endobrachyœsophage (= EBO, métaplasie secondaire à un RGO), le plus souvent sur un ulcère de Barrett (ulcère au sein de l'EBO) : 10 % des patients ayant un EBO développent un cancer d'où la nécessité d'une surveillance rigoureuse par biopsies.

- Les cancers de voisinage.

  Cancers ou adénopathies du médiastin, poumon... comprimant l'œsophage.

■ Benignes : polypes, kystes... : sont rares !

2. ŒSOPHAGITES

■ Origine infectieuse

Mycotique (à candida), herpétique (lésion cutanée labiale ou muqueuse orale associée), à CMV (survient uniquement chez l'immunodéprimé)... apparaissent le plus souvent en contexte immunodéprimé (VIH +++).

■ Reflus gastro-œsophagien (RGO)

Une dysphagie survenant dans un contexte de RGO évoque la présence d'une œsophagite, voire d'un cancer se développant sur un EBO.

Rappel : concernant l'osophagite peptique, la fibroscopie œso-gastro-duodénale peut mettre en évidence 4 stades de gravité (classification de Savary et Miller) :

Stade I : lésions muqueuses érythémateuses non confluentes.

Stade II : lésions érythémateuses confluentes, non circonférentielles.

Stade III : lésions érythémateuses circonférentielles.

Stade IV : lésions chroniques : EBO (endobrachyœsophage), ulcère, sténose.

■ Caustique

- Aiguë : dysphagie immédiate due à la brûlure caustique acide ou basique.

Rappel : les lésions observées lors de la FOGD peuvent être de différents types et sont classées en 3 stades :
Stade I : muqueuse hyperhémiée ;
Stade II : ulcérations superficielles ;
Stade III : nécrose.
Un stade III impose une œsophagectomie +/– gastrectomie en ugence ++.

Attention : il est contre-indiqué de poser une sonde naso-gastrique « à l'aveugle » !

- Secondaire : séquellaire de l'ingestion caustique par sténose cicatricielle plus ou moins étendue (traitement par dilatations) avec risque de dégénérescence (biopsies).

■ Radique

Un antécédent de radiothérapie peut être responsable d'une sténose avec un aspect le plus souvent érythémateux de la muqueuse.

■ Syndrome de Plummer Vinson, syndrome de Kelly Paterson

Syndrome rare mais à évoquer devant une anémie ferriprive responsable d'une asthénie et de troubles cutanéo-muqueux et des phanères. Le risque de dégénérescence est élevé ++.

3. CORPS ÉTRANGER ŒSOPHAGIEN

Le diagnostic est confirmé par une radio cervico-thoracique (corps étranger radio-opaque) ou lors de la fibroscopie œso-gastro-duodénale.

L'extraction du corps étranger constitue une urgence par le risque de perforation et donc de médiastinite secondaire.

4. ANNEAU DE SCHATZKI

Diaphragme muqueux situé en amont d'une hernie hiatale entraînant une dysphagie intermittente (traitement par dilatation ou résection endoscopique).

5. CAUSES ŒSOPHAGIENNES MOTRICES

■ Primaires

- Œsophage « casse noisettes » :

  Pathologie fréquente, souvent révélée par des douleurs thoraciques pseudoangineuses. La manométrie œsophagienne montre des contractions longues et amples.

- Achalasie et mégaœsophage idiopathique :

  Dilatation œsophagienne avec perte fonctionnelle ou contractions inefficaces, secondaire à un spasme du cardia (hypertonie du sphincter

inférieur de l'œsophage à la manométrie œsophagienne). Il existe un risque de dégénérescence par œsophagite de stase.

- Maladie des spasmes diffus de l'œsophage :

  Pathologie rare due à une hypertrophie musculaire œsophagienne : contractions intermittentes à la manométrie.

■ Secondaires (dans le cadre d'une pathologie systémique)

- Collagénoses :
  - sclérodermie (avec atteinte cutanée) ;
  - autres : syndrome de Sharp, polymyosite et dermatomyosite, LED (lupus érythémateux disséminé), PR (polyarthrite rhumatoïde)...
- Atteinte myogène.
  - dystrophie musculaire myotonique de Steinert ;
  - myopathie de Duchenne...

C. Causes neurologiques

Les atteintes neurologiques responsables de dysphagie sont nombreuses et le plus souvent associées à d'autres déficits orientant rapidement le diagnostic.

Les lésions peuvent donc se situer au niveau :

- de la plaque motrice (myasthénie) ;
- des racines nerveuses ou nerfs (syndrome de Guillain Barré, toutes les névrites alcooliques, diabétiques...) ;
- central (lésion vasculaire, tumorale, SEP, Parkinson...).

D. Le *globus hystericae*

« Dyphagie » apparaissant dans un contexte particulier (stress...). L'examen clinique permet souvent de faire le diagnostic, mais s'agissant d'un diagnostic d'élimination, on peut demander au moindre doute une fibroscopie œso-gastro-duodénale afin d'éliminer une cause organique.

Chapitre 9[1] ➤ DYSPHONIE

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

La dysphonie est, dans son acception la plus large, la difficulté d'émettre des sons vocaux. L'usage médical a réduit sa signification aux troubles de la voix d'origine laryngée.

Les modifications portent sur une ou plusieurs caractéristiques acoustiques de la voix : hauteur, intensité, timbre.

On distingue les dysphonies aiguës dont la durée d'évolution est inférieure à 3 semaines et les dysphonies chroniques.

Les dysphonies chroniques sont les plus fréquentes pour l'ORL et posent le plus grand nombre de problèmes étiologiques et thérapeutiques. Il s'agit alors de ne pas méconnaître une pathologie tumorale maligne, notamment en cas d'intoxication tabagique.

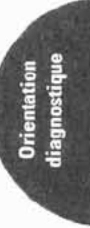
I. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Elle passe avant tout par l'examen clinique. Celui-ci sera complété, notamment en cas de dysphonie chronique, par la réalisation d'un certain nombre d'examens complémentaires.

A. Interrogatoire

- Il faut s'enquérir avant tout du « contexte » dans lequel intervient la dysphonie :
  - la profession (+++) : enseignant, standardiste, politicien, avocat, chanteur, camelot... ou tout autre professionnel de la voix ;
  - les conditions de travail (+++) : bruit environnemental, poussière, toxiques volatils... ;
  - une intoxication tabagique (+++) ;
  - de mauvaises habitudes vocales ;
  - les modalités d'installation de la dysphonie : brusque ? intermittente ? variable dans la journée ? sensible à des facteurs favorisants ? ;
  - l'état psychologique.

1. Question 337 du programme officiel.



- Rechercher les antécédents personnels :
  - médicaux : endocrinologiques (hypothyroïdie, prise d'anabolisants ou d'hormones mâles), neurologiques, pneumologiques ou rhumatismaux ;
  - chirurgicaux : intervention thyroïdienne ou thoracique ;
  - traumatiques : traumatisme cervical, intubation.
- Rechercher les symptômes associés.
  - respiratoires : dyspnée avec ou sans tirage, toux, expectoration notamment sanglante ;
  - digestifs : dysphagie, pyrosis ou autre manifestation de RGO, hypersialorrhée ;
  - otologiques : otalgie ;
  - pharyngées : dysesthésies, sècheresse.

B. Examen physique

- Il commence par l'écoute de la voix pour tenter d'évaluer ses caractéristiques acoustiques. On procède à des mises en situation différentes telles la voix chuchotée, la voix parlée, la voix criée ou la voix chantée. On aboutit donc à qualifier sa hauteur (voix haut-perchée ou voix de baryton), son intensité (notamment son degré d'hypophonie ou asthénie vocale), sa fatigabilité, son timbre (raucité, caractère soufflé ou voilé, caractère forcé ou contraint), son aspect éventuellement bitonal.
- Il comporte ensuite une laryngoscopie indirecte que celle-ci soit effectuée au miroir (figure 1) ou à l'aide d'un nasofibroscope. Elle permet une étude morphologique en observant la margelle laryngée (bord libre de l'épiglotte, pli ary-épiglottique, pôle supérieur des aryténoïdes [figure 1]), le vestibule laryngé (tout l'entonnoir muqueux s'étendant de la margelle à l'étage glottique), les plis vocaux (appelés plus communément cordes vocales) et quelques fois le plan infra-glottique (figure 2). Elle permet également d'étudier la mobilité des plis vocaux et des aryténoïdes.
- Le reste comprend l'étude des cavités de « résonance » : les fosses nasales à la recherche d'une rhinite, la cavité buccale à la recherche d'un obstacle anatomique, le pharynx à la recherche d'une pharyngite.
- On n'oubliera pas l'examen cervical par son inspection (gonflement des parties molles et turgescence jugulaire en cas de forçage vocal) et sa palpation (reliefs laryngés et hyoïdien) à la recherche tout particulièrement d'adénopathies et d'une tuméfaction thyroïdienne.

Orientation diagnostique

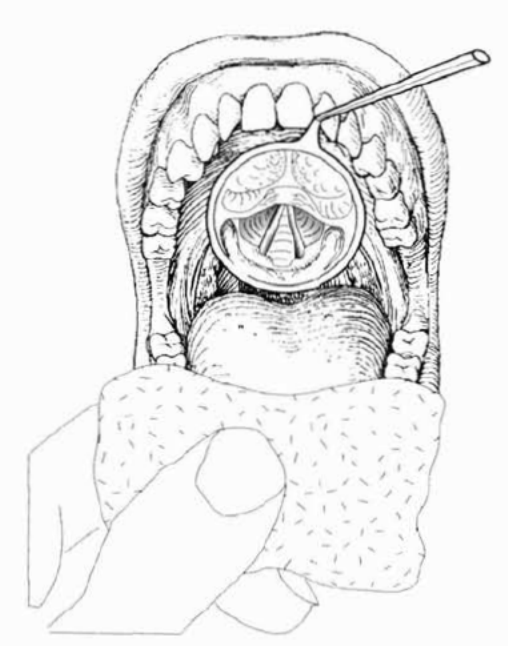


Figure 1. Laryngoscopie indirecte au miroir

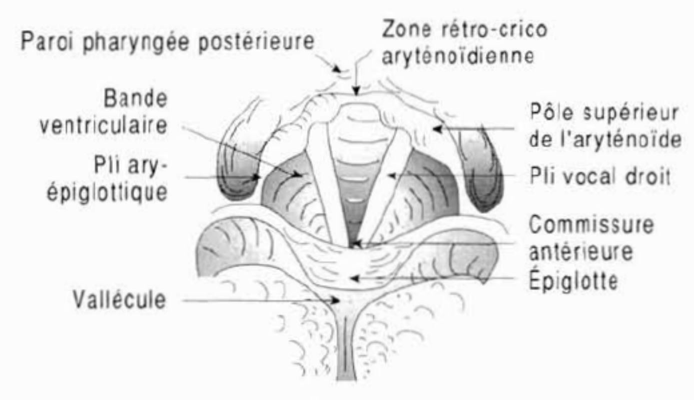


Figure 2. Laryngoscopie indirecte au nasofibroscope

C. Examens complémentaires

Ils sont à réaliser en cas de dysphonie chronique.

- **La laryngoscopie directe** :
  - premier examen à réaliser en cas de lésion organique suspectée ;
  - réalisée sous anesthésie générale ;
  - permet une étude topographique plus précise de la lésion laryngée, au besoin à l'aide d'optiques rigides ou d'un microscope ;
  - permet également, dans le même temps, de réaliser des biopsies qui seront envoyées au laboratoire d'anatomopathologie pour étude histologique ;
  - associée à une pan-endoscopie (= laryngoscopie + hypopharyngoscopie + œsophagoscopie) des VADS lorsqu'on suspecte fortement la présence d'un cancer afin d'effectuer un bilan loco-régional à la recherche d'autres localisations tumorales synchrones.

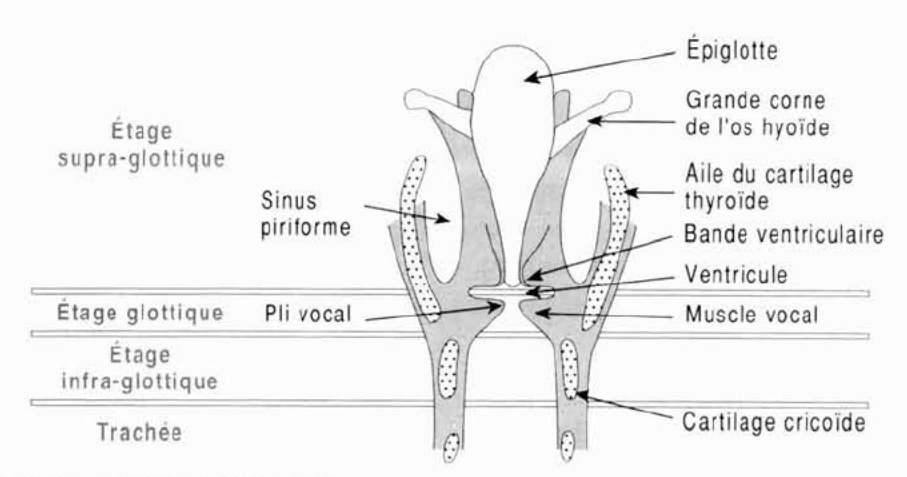


Figure 3a. Coupe frontale du larynx

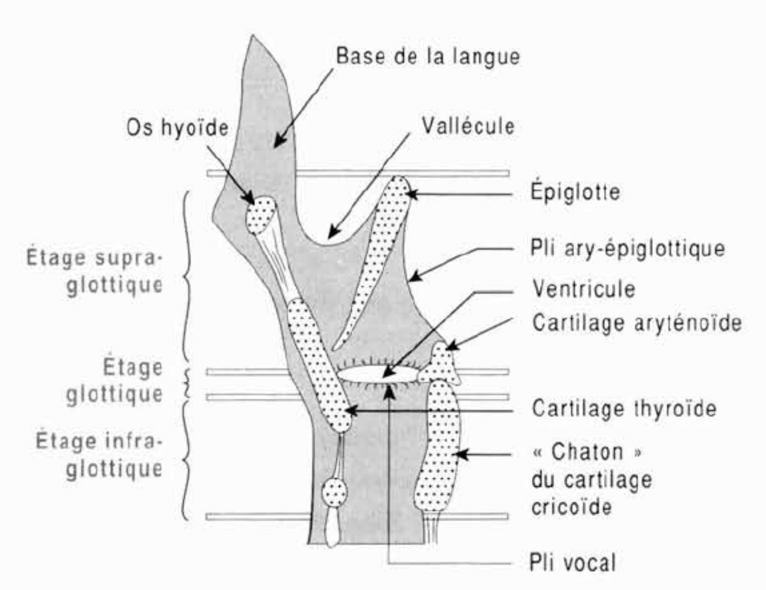


Figure 3b. Coupe médio-sagittale du larynx

- **La vidéolaryngostroboscopie** :
  - complément indissociable de toute dysphonie dysfonctionnelle (cf. *infra*) car elle seule permet en pratique de visualiser les vibrations cordales ;
  - le principe est d'éclairer les plis vocaux au moyen de pulses de lumière blanche dont la fréquence est calquée sur la fréquence de vibration de ces plis. Un mode dit « ralenti » permet grâce à un petit déphasage entre les 2 fréquences de visualiser une onde sinusoïdale représentant les différentes phases de la vibration cordale. Les anomalies vibratoires sont ainsi aisément repérées.
- **Un bilan phoniatrique** :
  - parfois nécessaire étudiant les caractéristiques de la voix ;
  - il comprend entre autres une évaluation acoustique et aérophonométrique (relation entre le signal de la parole et les débits aériens phonatoires).

- **Une électromyographie laryngée** sera demandée, en l'absence de lésion parlante, pour compléter le bilan dans l'optique de dépister une atteinte neurogène ou myogène.
- **Un bilan d'imagerie** est intéressant dans certains cas :
  - un scanner cervical voire cervico-thoracique en cas de paralysie récurrentielle (bilan étiologique) ou en cas de pathologie cancéreuse (bilan d'extension),
  - une IRM cérébrale en cas de pathologie neurologique suspectée centrale.

II. DYSPHONIES AIGUËS

A. Laryngites aiguës

- Facteurs favorisants :
- période hivernale ;
- substances irritantes (alcool, tabac, poussière, pollution atmosphérique...) ;
- malmenage vocal ;
- infection rhinosinusienne ou pharyngée concomitante, RGO ;
- sexe masculin.
- Symptomatologie :
- la dysphonie domine dont l'importance va du son voilé à l'aphonie ;
- une toux est fréquente ainsi que des paresthésies pharyngées ;
- les autres manifestations dépendent de l'étiologie : fébricule, syndrome pseudo-grippal, catarrhe rhino-pharyngé... ;
- la dyspnée laryngée est prépondérante chez le nourrisson et l'enfant en bas âge (cf. chapitre 10).
- Étiologies :
  - **infectieuses** :
    - virales, elles compliquent fréquemment une infection rhinosinusienne. Les types les plus fréquents sont les rhinovirus, les adénovirus, les virus *influenza* et *para-influenza*. La laryngite herpétique se rencontre chez le sujet immunodéprimé, mime le tableau d'une épiglottite (cf. chapitre 10) et se diagnostique par détection de l'ADN viral sur des prélèvements de vésicules,
    - bactériennes, elles compliquent le plus souvent une laryngite virale. Les germes sont les mêmes que ceux retrouvés dans les otites moyennes aiguës (cf. chapitre 1) et les sinusites aiguës (cf. chapitre 7). La présence de fausses membranes doit faire évoquer le diagnostic de diphtérie (*Corynarium diphteriae*) dont la prise en charge constitue une urgence,
    - mycosiques, elles se présentent sous une forme subaiguë. Les formes légères sont favorisées par la prise de corticoïdes inhalés ou d'antibiotiques à large spectre. Les formes sévères sont rencontrées chez les immunodéprimés (SIDA, suites de chimiothérapie, diabète) avec dys-

phagie et dyspnée ; le pronostic vital est mis en jeu. Dans la grande majorité des cas, c'est *Candida albicans* qui est en cause.

- **allergiques** : la dysphonie peut être masquée par la dyspnée si l'inflammation est trop importante. Les allergènes les plus souvent en cause sont médicamenteux (pénicilline, aspirine, AINS, inhibiteurs de l'enzyme de conversion...) et ceux administrés par piqûre d'insecte. L'œdème de Quincke représente la forme la plus grave de la laryngite allergique. L'œdème angioneurotique est à rapprocher d'un tel tableau mais l'origine n'est pas allergique (déficit en inhibiteur de la C1 estérase) ;
- **thermiques** : la fumée d'incendie en est la cause la plus fréquente. La chaleur induit un œdème muqueux important pouvant aller jusqu'à la dyspnée ;
- **caustiques** : l'inhalation de produits volatils acides ou basiques induit le même tableau que précédemment. L'ingestion de produits caustiques cause des lésions pharyngées et laryngées. La dysphagie y est alors fréquemment associée ;
- **par malmenage vocal** : le « coup de fouet » laryngé en est sa traduction la plus aiguë. Il est réalisé lors d'un effort laryngé violent (cri, éternuement) sur une muqueuse fragilisée par une irritation (tabagisme, climatisation, infection des VADS...). L'atteinte est volontiers unilatérale avec au maximum une hémorragie sous-muqueuse ;
- **auto-immune** : les connectivites sont susceptibles d'entraîner une laryngite aiguë par arthrite crico-aryténoïdienne ou crico-thyroïdienne.

• Traitement :
  - symptomatique :
    • aérosolthérapie (+++) : traitement local probablement le plus efficace à raison de 2 ou 3 séances par jour. En cas de symptômes modérés, un spray anti-inflammatoire type beclomethasone (Bécotide®) à la dose de 250 µg 4 fois par jour est suffisant. Une atmosphère chaude et humide apporte un bénéfice non négligeable,
    • des anti-inflammatoires stéroïdiens sont régulièrement prescrits surtout en cas de dyspnée associée. Dans ce cas, il ne faut pas hésiter à administrer les anti-inflammatoires par voie veineuse si la dyspnée ne cède pas aux aérosols (cf. chapitre 10). Les corticoïdes par voie générale sont contre-indiqués en cas de suspicion de laryngite herpétique,
    • antalgiques simples et antitussifs peuvent être adjoints,
    • un repos vocal de 2 à 3 jours est nécessaire,
    • les facteurs irritants doivent être arrêtés ;
  - étiologique :
    • traitement antibiotique non systématique mais volontiers prescrit sur terrain fragile, à large spectre (pénicilline A ou macrolide) dans les formes bactériennes bénignes et virales (prévention d'une surinfection bactérienne). Il sera adapté au(x) germe(s) en cas de prélèvements locaux, c'est-à-dire dans certains tableaux d'infections sévères,
    • traitement anti-mycosique par voie générale à base d'amphotericine B (Fungizone®) voire de fluconazole (Triflucan®) durant un minimum de

15 jours dans les cas documentés. La voie parentérale est souvent préférable,

- en cas de laryngite allergique, les anti-histaminiques sont à associer aux corticoïdes par voie générale. En cas de dyspnée, l'administration d'adrénaline peut apporter un réel bénéfice, surtout chez l'enfant (cf. chapitre 10).

B. Traumatismes laryngés

■ Traumatismes externes

- 15 à 20 % d'entre eux sont ouverts, dus le plus souvent aux plaies par arme blanche ou à feu, ne posant pas de problème diagnostique. La grande majorité est constituée de traumatismes fermés dont il est souvent difficile de faire le diagnostic. Les accidents de la circulation et de sport en sont les plus grands pourvoyeurs.
- Les lésions sont variables en importance et en gravité :
  - la commotion laryngée se manifeste par des symptômes induits par un réflexe nociceptif (laryngospasme, syncope cardiaque voire arrêt respiratoire) sans aucune lésion macroscopique ;
  - les contusions laryngées ne représentent que des blessures de tissus mous (muqueuse, muscles endo- et prélaryngés, ligaments vocaux) ;
  - les fractures cartilagineuses peuvent être simples ou complexes, associées ou non à des luxations articulaires. Le tableau le plus grave est celui d'une désinsertion laryngotrachéale, survenant lors d'un traumatisme violent sur un rachis en hyperextension, dont le pronostic est sévère.
- Les symptômes associés à la dysphonie sont l'odynophagie et la dysphagie, la douleur cervicale localisée, la toux et la dyspnée. Celle-ci peut apparaître secondairement. Sa présence précoce ou tardive est un critère de gravité.
- L'examen physique cervical est capital, notamment chez le polytraumatisé intubé ou trachéotomisé. On recherche une ou des plaies, des hématomes ou des excoriations cutanées. La palpation est essentielle à la recherche d'une perte des reliefs laryngés et surtout d'un **emphysème sous-cutané** traduisant l'ouverture de l'axe laryngo-trachéal et donc la présence d'une fracture. Il faut toujours se méfier des lésions associées (+++) : rachis cervical, plaies vasculaires, lésions digestives.
- Toute suspicion de traumatisme laryngé externe impose la réalisation d'une laryngoscopie indirecte par nasofibroscope pour visualiser les éventuelles lésions et d'un scanner cervical (+++) afin d'en préciser l'étendue.
- La prise en charge est variable selon les lésions :
  - en l'absence de fracture, une surveillance hospitalière et une prescription de corticoïdes sont nécessaires et parfois suffisantes ;



- en présence de fractures laryngées, a fortiori si elles sont instables, elles imposent un traitement chirurgical rapide visant à restaurer une ventilation (trachéotomie) et une anatomie layngo-trachéale fonctionnelle (cervicotomie avec réduction et fixation des fractures, +/– calibrage endolaryngé).

■ Intubation endotrachéale (+++)

- Grande pourvoyeuse de dysphonie aiguë du fait du nombre important d'intubations réalisées lors d'anesthésies générales.
- Les lésions proviennent :
  - soit d'un traumatisme direct lors de l'intubation ;
  - soit de la pression du tube sur la muqueuse laryngée postérieure (+++), d'autant plus que l'intubation est prolongée ;
  - soit d'un ballonnet trop haut situé.
- La dysphonie se manifeste généralement immédiatement après l'extubation et est de degré variable : l'enrouement est fréquent et ne signifie pas obligatoirement l'existence d'une lésion laryngée ; une voix faible, voilée, soufflée est la traduction d'une lésion véritable.
- Différentes types d'atteintes sont possibles : hématome, œdème et ulcération du pli vocal, luxation crico-aryténoïdienne voire paralysie récurrentielle (cf. *infra*).
- D'autres structures peuvent être atteintes (margelle laryngée postérieure +++) entraînant d'autres symptômes : odynophagie et douleurs pharyngées.
- Le traitement passe avant tout par la **prévention** de ces traumatismes en sachant que les lésions d'intubation sont inévitables au bout de 48-72 heures :
  - utilisation de sondes d'intubation adaptées : ballonnets à basse pression, sonde en PVC ou silicone dont le diamètre doit être adapté à la taille de la filière ;
  - qualité de la réanimation : sédation (+++) optimale pour supprimer la lutte réflexe contre la sonde qui joue le rôle de corps étranger ;
  - qualité de la ventilation : aspirations atraumatiques, humidification et réchauffement des gaz inhalés ;
  - antibiothérapie adaptée ;
  - prévoir la trachéotomie précoce en cas d'intubation prolongée prévisible (> 15 jours).

Le risque essentiel de ces lésions post-intubation est celui du développement d'une sténose laryngo-trachéale.

C. Aphonie psychogène ou pithiatique

- Le contexte est très souvent évocateur avec des antécédents de stress, de dépression ou de frustration.
- Persistance paradoxale d'une toux sonore qui tranche avec une voix chuchotée.

- Les mouvements d'adduction et d'abduction sont parfaitement conservés à la respiration et à la déglutition.
- Le traitement est purement à visée psychologique.

III. DYSPHONIES CHRONIQUES

A. Laryngites chroniques

- Elles touchent préférentiellement les hommes (90 % des cas) entre 40 et 70 ans et à l'intoxication tabagique marquée.
- Il faut savoir différencier l'aspect clinique de la laryngite chronique de sa lésion anatomo-pathologigue sous-jacente. En particulier, il n'existe aucune corrélation entre la clinique et l'histologie. Schématiquement, on peut distinguer :
  - les laryngites rouges ou érythroplasies :
    - laryngite œdémateuse : muqueuse œdématiée, hypervascularisée et suintante,
    - laryngite hypertrophique pseudo-myxomateuse ou œdème de Reinke (figure 4a) : volumineux œdème gélatiforme de la face supérieure des plis vocaux réalisant une éversion ventriculaire ; plus fréquente chez la femme, elle est due au tabagisme chronique et à un surmenage vocal ; la voix (rocailleuse) est caractéristique ; le risque de transformation carcinomateuse est plus faible que les autres laryngites chroniques,



Pseudo-myxome



Pachydermie blanche
(aspect nacré légèrement saillant)
(état pré-cancéreux)

Figure 4a. Exemple de laryngite chronique rouge : le pseudo-myscome (aspect gélatineux, globuleux, mettant en relief les plis vocaux)

Figure 4b. Exemple de laryngite chronique blanche : la pachydermie (plaque blanchâtre en carte de géographie, légèrement en relief)

    - laryngite verruqueuse : hypertrophie muqueuse des 2 plis vocaux, rouge, bien limitée, à large base d'implantation et luisante ;
  - les laryngites blanches :
    - laryngite leucoplasique : kératinisation plane et limitée de la muqueuse par ailleurs œdématiée et hypervascularisée,
    - laryngite pachydermique (figure 4b) : idem mais kératinisation exophytique,

        - laryngite hypertrophique : la kératinisation est plus diffuse et s'accompagne d'une hypertrophie globale de toute la muqueuse des plis vocaux,
        - laryngite hypertrophique et pachydermique = papillome corné : aspect « chou-fleur » de toute la muqueuse ;
    - les laryngites blanches et rouges ou érythrokératoses qui associent les 2 aspects.
- La dysphonie est le symptôme majeur et elle n'a aucun caractère spécifique. On retrouve souvent un éraillement, une voix râpeuse et fatigable. La voix peut parfois s'améliorer transitoirement. Par ailleurs se rencontrent souvent un hemmage (râclement répété de la gorge), des paresthésies pharyngées et des sensations de corps étranger pharyngé.
- L'examen ORL se doit d'être complet à la recherche d'une cause infectieuse localisée. L'examen au miroir et la nasofibroscopie permettent une laryngoscopie qui précisera le type clinique de la laryngite, la mobilité des plis vocaux et des aryténoïdes et recherchera d'autres causes de dysphonie.
- La laryngoscopie en suspension sans anesthésie générale est dans tous les cas à prévoir et ce pour plusieurs raisons :
    - affiner le diagnostic clinique ;
    - préciser l'étendue des lésions (sur un schéma daté) (cf. chapitre 12) ;
    - pratiquer des prélèvements pour analyse anatomo-pathologique ;
    - effectuer le traitement dans le même temps qui sera le plus souvent un épluchage d'un ou des deux plis vocaux.
- Le diagnostic anatomo-pathologique s'avère primordial pour la suite de la prise en charge :
    - soit il existe une hyperplasie simple et le traitement consiste en une surveillance annuelle et en l'arrêt des facteurs irritatifs ;
    - soit il existe une dysplasie (présence d'atypies cellulaires) et le traitement devient chirurgical avec une surveillance rapprochée et attentive.

  Ce traitement chirurgical vise en l'exérèse complète de la lésion cordale tout en préservant au maximum les caractéristiques de la voix. Les dysplasies (appelées également néoplasies intra-épithéliales) sont des lésions précancéreuses qui sont classées en 3 types (modérée, moyenne, sévère) selon la sévérité des lésions histologiques. À noter que les dysplasies sévères correspondent à des carcinomes *in situ* (= non invasifs = ne dépassant pas la lame basale).
- Tout facteur irritatif est susceptible de provoquer une laryngite chronique. Le reflux gastro-œsophagien serait un facteur fréquent ainsi qu'une infection à *papillomavirus* (hPV).

B. Cancers laryngés et pharyngo-laryngés (cf. chapitre 12)

- Ils constituent une préoccupation constante devant toute dysphonie chronique surtout si le patient présente des facteurs de risque.
- Il convient de séparer les cancers du plan glottique des autres. Toute tumeur des plis vocaux entraîne rapidement une dysphonie à cause des perturbations vibratoires qu'elle engendre. Ainsi, ce symptôme présent plusieurs jours chez un fumeur doit aboutir à une laryngoscopie indirecte et à une laryngoscopie directe au tube rigide en cas de lésion douteuse constatée. Celle-ci permettra la réalisations de biopsies dont les résultats anatomo-pathologiques positifs assureront le diagnostic. Du fait de la prise en charge de cette tumeur à un stade souvent peu avançé et du très faible pourcentage de métastases ganglionnaires, les cancers glottiques ont un pronostic relativement bon et peuvent se traiter le plus souvent par des techniques chirurgicales conservatrices.
- Les cancers *supra*-glottiques et pharyngés entraînent une dysphonie à un stade où leur extension est déjà importante. D'autres symptômes (otalgie +++, dysphagie, douleurs pharyngées) ou signes cliniques (adénopathies cervicales +++, crachats sanguinolents) auraient dû alerter à un stade plus précoce. La chirurgie conservatrice est alors rarement possible et on a recours aux laryngectomies totales sauf si une chimiothérapie d'induction a permis chez un patient bon répondeur de faire fortement diminuer le volume de la tumeur et d'espérer une préservation d'organe.

C. Tumeurs bénignes des plis vocaux

- Formations inflammatoires pseudo-tumorales.
  - nodules (+++) (figure 5) :
    - épaississements de la muqueuse des plis vocaux siégeant à l'union du tiers antérieur et du tiers moyen (= point nodulaire),
    - se présentent sous la forme de spicules bilatéraux (ou « *kissing nodules* »), d'œdème en fuseau bilatéral et symétrique ou de pseudo-kyste séreux unilatéral,
    - proviennent essentiellement d'un surmenage vocal chez des professionnels de la voix (chanteurs, enseignants...),
    - se traitent par rééducation orthophonique parfois associée à un geste microchirurgical en cas d'échec ;
  - polypes :
    - tuméfactions muqueuses unilatérales au point nodulaire, d'aspect polymorphe,
    - dus à un malmenage vocal ou à une cause irritative préalable à une laryngite chronique,
    - traités par microchirurgie laryngée suivie d'orthophonie ;
  - granulomes (figure 6) :
    - formations hypertrophiques uni- ou bilatérales situées au niveau du tiers postérieur du pli vocal c'est-à-dire de l'apophyse vocale du cartilage aryténoïde,

- incitent à rechercher une cause locale : notion d'intubation récente (+++), malmenage vocal, reflux gastro-œsophagien,
- se traitent essentiellement par la suppression du facteur irritatif.







Figure 5. Nodules vocaux à type de « kissing nodules »

Figure 6. Granulome du pli vocal gauche

- Laryngocèles (dans leur variété interne) :
  - elles résultent d'une distension excessive du ventricule laryngé, zone de faiblesse de la muqueuse laryngée par l'absence de cône élastique ;
  - prennent l'aspect d'une grosse bande ventriculaire refoulée en dedans ;
  - un scanner est nécessaire pour faire le diagnostic ;
  - le traitement est chirurgical, le plus souvent par voie endoscopique.
- Papillomatose laryngée :
  - la forme de l'enfant représente 70 % des cas et servira de description ;
  - délais d'apparition variables mais le plus souvent avant l'âge de 5 ans, les formes néonatales étant possibles ;
  - due à la présence de certains papillomavirus humains, notamment les HPV 6 et 11 qui s'avèrent spécifiques de la localisation laryngée ;
  - se manifeste initialement par une dysphonie s'aggravant progressivement puis une toux sèche et rauque ;
  - la dyspnée laryngée est plus rare et se décompense volontiers lors d'un épisode infectieux rhino-pharyngé. Une détresse respiratoire (qui fait toute la gravité de la maladie) peut survenir en cas de chute de papillomes dans la trachée ou dans les bronches souches ;
  - l'examen endoscopique retrouve l'aspect typique d'une formation mûriforme disposée en tapis et/ou en touffes, +/– confluente et siégeant préférentiellement sur les plis vocaux ;
  - les extensions endolaryngées et extralaryngées (trachéo-bronchiques +++) sont fréquentes ;
  - le traitement consiste en l'exérèse du tissu papillomateux avec préservation de l'anatomie normale des plis vocaux. Le LASER CO_2

voit ici l'une de ses meilleures indications ; la prescription d'aciclovir (Zovirax®) au long cours est préconisée par certaines équipes ;
- l'évolution est imprévisible car il existe schématiquement 2 formes : une forme bénigne où les récidives sont espacées et peu florides et une forme agressive, récidivante et dont le pronostic est dominé par les troubles respiratoires qu'ils soient dus aux lésions elles-mêmes ou à la multiplication des actes thérapeutiques.

D. Troubles de la mobilité des plis vocaux

- Paralysies laryngées unilatérales :
  - elle sont dues soit à l'atteinte élective du nerf récurrent, soit à l'atteinte du nerf pneumogastrique ;
  - la dysphonie est assez typique. Elle associe à divers degrés : voix soufflée, rauque, de faible intensité, bitonale et fatigable. D'autres symptômes sont possibles comme la dyspnée inspiratoire (notamment à l'effort chez l'adulte) et la dysphagie avec fausses routes surtout les premiers jours de l'installation de la paralysie ;
  - la laryngoscopie indirecte au nasofibroscope recherche les signes en faveur d'une paralysie :
    - immobilité d'un pli vocal et de l'aryténoïde associé en respiration et phonation. On notera la position du pli immobile (en adduction, médiane, en position paramédiane, intermédiaire ou en abduction),
    - atrophie et incurvation du pli vocal immobile,
    - bascule en dedans et en avant de l'aryténoïde,
    - stase salivaire dans le sinus piriforme homolatéral en cas d'atteinte du nerf pneumogastrique. Une fibroscopie de déglutition permet d'objectiver l'atteinte et les fausses routes ;
  - le reste de l'examen physique est à la recherche d'indices pouvant faire évoquer une étiologie :
    - refoulement amygdalien en faveur d'une tumeur de l'espace parapharyngé,
    - trouble de la motricité de la paroi pharyngée postérieure ou du voile évoquant une atteinte du nerf pneumogastrique,
    - palpation cervicale à la recherche d'une tuméfaction ;
  - le bilan paraclinique vise à éliminer les diagnostics différentiels (cf. *infra*) et à préciser l'importance de l'atteinte :
    - la vidéostroboscopie montre une ondulation muqueuse réduite du côté paralysé et des mouvements verticaux amples et lâches. On note également une hyperadduction du pli vocal controlatéral,
    - l'EMG laryngé de détection, le plus souvent par voie percutanée, a une grande valeur diagnostique en montrant les signes électriques habituels d'une démyélinisation (neurapraxie), d'une dégénérescence axonale partielle ou complète (axonotmésis) ou d'une section nerveuse (neurotmésis). Il a aussi une valeur pronostique en suivant les éventuels signes de récupération électrique ;
  - les examens complémentaires seront demandés selon l'examen clinique pour la recherche d'une cause précise : radiographie thoracique, échographie cervicale, fibroscopie œsophagienne, scan-

ner cervical, thoracique et de la base du crâne, IRM cérébrale, glycémie, plombémie, sérologies ;
- la paralysie du nerf récurrent ou laryngé inférieur est la plus fréquente mais elle ne doit pas faire oublier que la paralysie du nerf laryngé supérieur existe et associe une paralysie du muscle cricothyroïdien et une anesthésie de la muqueuse laryngée ;
- étiologies par niveaux d'atteinte :
  - atteintes centrales :
    - syndrome de Wallenberg (+++),
    - polioencéphalites virales,
    - SEP,
  - atteintes périphériques (+++) :
    - causes chirurgicales (+++) :
      - chirurgie thyroïdienne (+++),
      - chirurgie de la trachée, de l'œsophage, de la carotide, du rachis cervical par voie antérieure,
      - chirurgie thoracique gauche,
    - causes traumatiques :
      - intubation endotrachéale,
      - traumatisme externe (étranglement, désinsertion trachéale),
    - causes tumorales le plus souvent malignes (par compression ou infiltration) :
      - tumeurs cervicales : thyroïdiennes (+++), œsophagiennes, trachéales, hypopharyngées, métastases ganglionnaires,
      - tumeurs bronchopulmonaires,
      - tumeurs médiastinales,
    - causes compressives non tumorales : elles sont essentiellement cardiovasculaires (anévrismes aortiques, dilatations auriculaires gauches),
    - causes infectieuses : virales (HSV, CMV), bactériennes (maladie de Lyme, tuberculose),
    - causes neuropathiques : diabète, périarthrite noueuse, lupus, alcoolisme chronique, porphyrie aiguë,
    - causes toxiques : plomb, cuivre, arsenic, vinca-alcaloïdes,
    - idiopathique dans 5 à 10 % des cas, elle prend alors le nom de paralysie récurrentielle a frigore ;
- diagnostics différentiels :
  - infiltration tumorale (+++) du muscle vocal par une tumeur du voisinage : ventricule laryngé, étage *infra*-glottique, sinus piriforme. La notion d'un terrain alcoolo-tabagique, une otalgie réflexe devront commander une laryngoscopie directe sous anesthésie générale et un scanner cervical,
  - arthrite et ankylose crico-aryténoïdiennes : cf. *infra*,
  - atteinte neuro-musculaire :
    - myasthénie frustre,
    - syndrome myasthénique paranéoplasique ou syndrome de Lambert-Eaton,
    - botulisme aigu,
  - maladies musculaires :
    - myosites,
    - polymyosites et dermatomyosites,
    - dystrophies musculaires ;

- traitements :
  - les traitements médicamenteux sont ceux des étiologies accessibles à ce type de traitement. La paralysie récurrentielle *a frigore* bénéficie, à l'instar de la paralysie faciale, d'une possibilité de traitement par corticoïdes (1 mg/kg/j à doses dégressives pendant 15 j à 3 semaines) et par l'aciclovir en tant qu'anti-herpétique (400 mg par jour pendant 7 j),
  - l'orthophonie est essentielle car elle favorise la récupération vocale et évite des comportements de forçage délétères,
  - les traitements chirurgicaux font appel à 3 techniques, les 2 premières étant largement utilisées :
    - médialisation du pli vocal par injection de graisse ou de collagène autologue,
    - thyroplastie,
    - techniques de réinnervation à partir de la branche descendante de l'hypoglosse.

- Paralysies laryngées bilatérales :
  - la dysphonie est secondaire et parfois absente, réalisant le plus souvent une voix monotone ;
  - la dyspnée inspiratoire domine le tableau clinique. Elle s'installe le plus souvent de façon brutale, obligeant dans la moitié des cas à la réalisation d'une trachéotomie en urgence. Les fausses routes sont fréquentes, voire constantes en cas de paralysie en abduction ;
  - étiologies principales :
    - causes centrales (+++) :
      - polioencéphalites virales (+++),
      - comas toxiques aux barbituriques,
      - traumatismes crâniens graves,
      - sclérose latérale amyotrophique et autres dégénérescences neuronales motrices,
      - atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et autres lésions cérébelleuses dégénératives,
      - SEP,
      - syringobulbie,
      - malformation d'Arnold-Chiari,
      - syndrome de Shy-Drager,
    - causes périphériques :
      - causes chirurgicales : thyroïdectomie totale (+++),
      - syndrome de Guillain-Barré,
      - les causes infectieuses, neuropathiques et toxiques citées dans la paralysie récurrentielle unilatérale sont susceptibles de provoquer une paralysie récurentielle bilatérale ;
  - le traitement est essentiellement chirurgical. Il passe souvent par une trachéotomie qu'on espère toujours provisoire avant une technique secondaire de latéralisation des plis vocaux. Celle-ci se fait par voie externe chez l'enfant (aryténoïdopexie) et par voie endoscopique chez l'adulte (cordotomie, aryténoïdectomie au LASER CO_2).

- Arthrite et ankylose crico-aryténoïdienne :
  - leurs causes sont multiples et il est probable qu'elles soient sous-estimées :
    - traumatismes laryngés externes ou internes (intubation +++),
    - reflux gastro-œsophagien,
    - rhumatisme inflammatoire (polyarthrite rhumatoïde),
    - rhumatisme articulaire de nature infectieuse ou métabolique,
    - radiothérapie cervicale ;
  - la lésion commence le plus souvent par une phase inflammatoire de périchondrite et d'arthrite puis par une phase cicatricielle de fibrose très dense, voire d'ossification qui bloque l'un ou les deux plis vocaux en position d'adduction ;
  - les signes fonctionnels dépendent de la phase évolutive : au début, il s'agit de douleurs pharyngées et cervicales, exacerbées à la palpation, à la phonation et à la toux. Viennent ensuite une odynophagie, une dysphonie (raucité +++), une fatigabilité vocale et parfois une otalgie réflexe. À un stade tardif peut survenir une dyspnée inspiratoire ;
  - la laryngoscopie indirecte montre à la phase inflammatoire une rougeur, un œdème muqueux localisé au niveau de l'articulation crico-aryténoïdienne. À la phase séquellaire, on observe une immobilité active et passive d'un ou des deux plis vocaux, confirmée en laryngoscopie directe ce qui la différencie d'une paralysie ;
  - la vidéostroboscopie montre quelques anomalies vibratoires mineures. L'EMG montre une activité électrique normale au repos et en phonation.
- Troubles du mouvement laryngé : maladies neurologiques :
  - maladie de Parkinson (+++) : la voix est hypotonique, monocorde, sans timbre avec blocages inappropriés entre les mots ;
  - dysphonie spasmodique ou dystonie laryngée (+++) : l'origine psychogène ou neurogène est activement débattue. Elle existe sous 3 formes : en adduction (voix faible, monocorde avec début et fin étranglés), en abduction (voix essouflée, en forçage) et une forme mixte. L'intérêt de l'injection localisée de toxine botulique a été largement démontrée.
  - tremblement essentiel : voix chevrotante avec pauses intermittentes ;
  - autres : myoclonies, tics, chorées, bégaiements, dysphonies ataxiques...

E. Dysphonies dysfonctionnelles

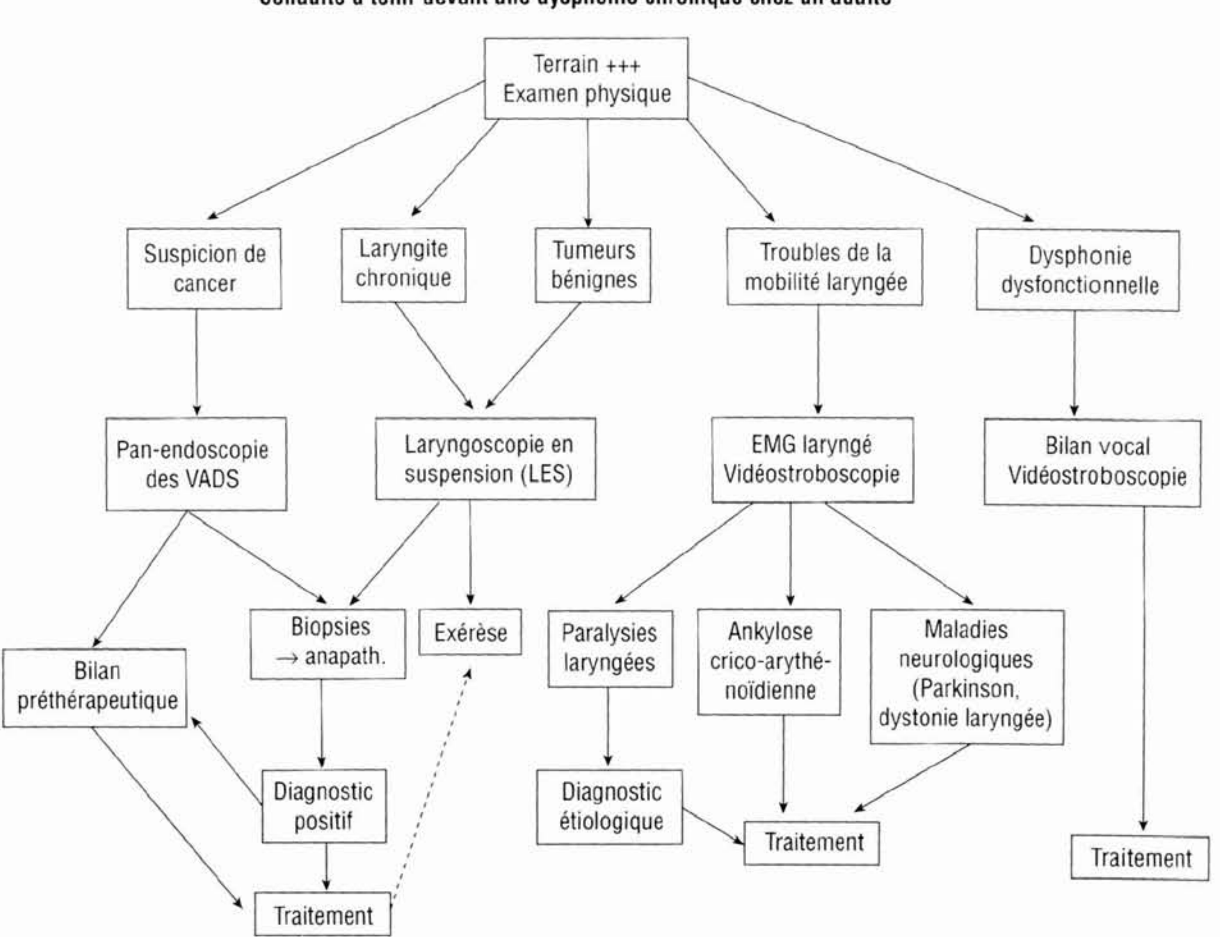
- Ces dysphonies sont liées à la mauvaise utilisation de la voix. Cette dernière peut engendrer ou non des lésions des plis vocaux.

- Une mauvaise utilisation de la voix peut s'effectuer schématiquement par 2 mécanismes :
  - un malmenage vocal intéressant un ou plusieurs étages de la production vocale :
    - perturbations du souffle phonatoire en quantité (avec augmentation de la résistance laryngée et naissance du « forçage ») et/ou en qualité (synergies musculaires respiratoires déstabilisées, perturbations posturales associées),
    - perturbations du vibreur phonatoire (hypertonie localisée à certains muscles intrinsèques ou généralisée à tous, défauts de relâchement musculaire),
    - perturbations du résonateur phonatoire (insuffisance vélaire, obstruction nasale, incompétences linguales ou labiales) ;
  - un surmenage vocal qui touche presqu'exclusivement des professionnels de la voix :
    - personnels enseignant et éducatif (+++),
    - standardistes,
    - artistes chanteurs et comédiens,
    - politiciens,
    - journalistes de radio et de télévision.
- À ce dysfonctionnement vocal peut s'ajouter un ou plusieurs facteurs jouant le rôle de déclenchants ou d'aggravants parmi lesquels :
  - un reflux gastro-œsophagien (+++) ;
  - une laryngite aiguë (+++) ;
  - une sinusite (+++) ;
  - une hypoacousie ;
  - une asthénie importante ;
  - un tabagisme ou autre facteur irritant ;
  - certains médicaments : corticoïdes inhalés, anti-histaminiques, antidépresseurs ;
  - une personnalité extravertie.
- Le bilan clinique et paraclinique comprend un bilan vocal effectué par un phoniatre ou un orthophoniste, une laryngoscopie indirecte à la recherche de lésions inflammatoires et/ou tumorales, la recherche de facteurs favorisants, une vidéostroboscopie laryngée et une évaluation acoustique et aérophonométrique de la voix.
- Le bilan aboutit à la mise en évidence soit de perturbations kinétiques laryngées en phonation, soit de lésions laryngées dues au dysfonctionnement vocal (nodules, polypes, œdème de Reincke, hémorragies sous-muqueuses) ou associées à lui (kystes muqueux, kystes épidermoïdes, sulcus glottidis, ulcères et granulomes de contact).
- Le traitement passe par un triptyque médical, rééducatif et microchirurgical. Le traitement médical est dévolu aux pathologies associées, la rééducation orthophonique doit toujours être essayée en tant que traitement curatif sinon, elle encadrera avec succès le traitement microchirurgical visant en l'exérèse de la lésion incriminée.



- Cette pathologie est fréquente en pédiatrie et elle pose un certain nombre de problèmes en pratique :
  - la plainte vient le plus souvent de l'entourage de l'enfant et les implications psychologiques et comportementales que cela entraîne sont à prendre en considération ;
  - du fait de son anatomie, le larynx de l'enfant est apte plus qu'aucun autre à subir des inflammations répétées d'où la fréquence de la dysphonie ;
  - l'évolution naturelle de ces dysphonies semble être largement positive et fait poser la question de l'indication thérapeutique d'un traitement microchirurgical en cas de persistance et ce malgré une rééducation orthophonique ;
  - à part la papillomatose laryngée de l'enfant, relativement fréquente et dont le pronostic est autrement plus sévère dans un certain nombre de cas (cf. *supra*), les malformations laryngées congénitales (cf. chapitre 12) susceptibles de causer des dysphonies néonatales et les troubles de la mue qui sont le plus souvent dus à des réticences d'ordre psychologique, sont les pathologies les plus courantes.

Conduite à tenir devant une dysphonie chronique chez un adulte



Chapitre 10[1] ➤ DYSPNÉES LARYNGÉES AIGUËS DE L'ENFANT

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

I. GÉNÉRALITÉS

Particularité anatomique du larynx du nouveau né : filière étroite, le larynx est proche du nasopharynx (environ jusqu'à l'âge de 2 ans), expliquant la respiration nasale à cet âge.

A. Rappel pratique

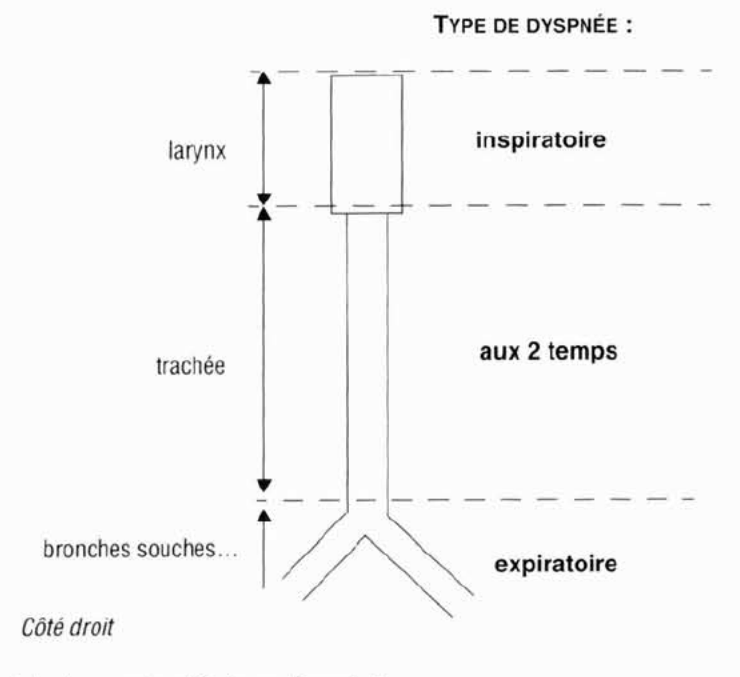


Figure 1. Arbre laryngo-trachéo-bronchique de face

1. Question 193 du programme officiel.

B. Dyspnée laryngée

1. DÉFINITIONS ET CARACTÉRISTIQUES : DANS LA FORME CLASSIQUE

- Bradypnée.
- Inspiratoire (parfois tachypnée chez le nourrisson).
- Avec tirage.
- Et bruit laryngé à type de stridor ou cornage.

Stridor : bruit aigu du à la vibration des structures cartilagineuses = atteinte de la glotte ou sus-glottique.

Cornage : bruit rauque « corne de brume » = rétrécissement glottique ou sous-glottique.

Tirage : dépression inspiratoire des parties molles cervicales et thoraciques due à la pression négative des voies aériennes sous l'obstacle, due à l'action des muscles respiratoires principaux et accessoires.

Muscles respiratoires principaux : diaphragme, muscles intercostaux.

Muscles respiratoires accessoires : sterno-cleido-mastoïdiens, scalènes, grands et petits pectoraux, grands dentelés, grands dorsaux.

2. CARACTÉRISTIQUES EN FONCTION DU SIÈGE

Atteinte	Dyspnée	Bruit laryngé	Voix - Toux	Dysphagie
sus-glottique	inspiratoire	stridor	étouffée	oui + hypersialorrhée
glotto sous-glottique	inspiratoire	cornage	normale, rauque aphonie (glotte)	non

3. CRITÈRES DE GRAVITÉ À RECHERCHER SYSTÉMATIQUEMENT DEVANT TOUTE DYSPNÉE LARYNGÉE

Correspond aux conséquences de la dyspnée : critères clinico-biologiques.

■ **Cliniques :**

- Respiratoires :
  - durée de la dyspnée > 1 heure ;
  - fréquence respiratoire ≥ 60/min ou bradypnée intense avec pauses respiratoires ≥ 20 sec ;
  - signes de lutte : tirage ou au contraire disparition du tirage (épuisement) = risque d'arrêt cardio-respiratoire, battement des ailes du nez, balancement thoraco-abdominal.
- Cardiaques :
  - tachycardie (signe d'hypercapnie) ;
  - HTA (signe d'hypercapnie).
- Neurologiques = signes d'hypoxie cérébrale :
  - troubles de conscience ;
  - agitation...
- Autres :
  - état cutané : pâleur, cyanose ;
  - sueur (hypercapnie).
- Signes clinique de l'hypercapnie :
  - sueur,
  - tachycardie,
  - HTA,
  - l'hypercapnie augmente la sécrétion de mucus laryngotrachéal.

■ **Biologiques**

- Critères gazométriques :
  - $PaCO_2 \geq 60$ mmHg ;
  - et/ou $PaO_2 < 50$ mmHg ;
  - acidose respiratoire.

  Surveillance constante par un saturomètre + mesure percutanée de la PaO_2 = reflet de ces critères.

La présence de signe de gravité impose une oxygénation efficace en urgence, la recherche étiologique s'effectuera ensuite.

II. ÉTIOLOGIES

Le diagnostic étiologique (sera secondaire en présence de signes de gravité) repose sur :

- L'examen clinique.
- Radiographie du larynx et pulmonaire : F + P.
- Examen endoscopique +++.

Terrain		Étiologies
Néonatal	**immédiat**	• Sténoses laryngées congénitales • Diastème laryngé postérieur • Kyste laryngé • Lymphangiome cervical ou pharyngo-laryngé
	les 1ers jours	• **Laryngomalacie** ++ = stridor laryngé congénital essentiel • Paralysie laryngée uni ou bilatérale • Laryngite néonatale (herpes)
Nourrisson < 6 mois		• **Hémangiome sous-glottique** +++ • Sténose sous-glottique congénitale modérée • Laryngite aiguë
Nourrisson > 6 mois	**avec température**	• **Épiglottite** +++ • **Laryngite sous-glottique** +++ • **Laryngite striduleuse** + • Laryngo-trachéo-bronchite bactérienne
	sans température	• **Corps étranger laryngé** +++ • Traumatisme • Brûlure • Œdème de Quincke, angioneurotique • Tumeur : papillomatose laryngée ++

* **Étiologies en gras** = les plus fréquentes et à connaître !

III. DYSPNÉE NÉONATALE

A. Immédiate

- ■ Sténoses laryngées congénitales
- Atrésie laryngée : exceptionnelle, obstruction laryngée fibrocartilagineuse entraînant une détresse respiratoire immédiate : trachéotomie en urgence.
- Sténose sous-glottique : malformation du cartilage cricoïde avec degré d'obstruction variable.
- Sténose glottique : palmure ou diaphragme entraînant une dysphonie, voire une dyspnée.

- **Diastème laryngé postérieur : exceptionnel**

  Solution de continuité laryngée postérieure s'étendant parfois à la trachée. La dyspnée est variable avec dysphagie du fait de la hernie de la muqueuse pharyngée dans le larynx par le diastème.

- **Kystes valléculaires ou endolaryngés : rares**

  Dyspnée laryngée variable, parfois troubles de déglutition.

- **Lymphangiomes**

- Cervicaux (obstruction laryngée par compression) ou filière pharyngo-laryngée (obstruction directe).
- Symptomatologie variable.
- Les lymphangiomes peuvent être macrokystiques (transilluminable) ou microkystiques (sont très infiltrants et difficiles à traiter).

B. Survenant dans les premiers jours ++

1. LARYNGOMALACIE = STRIDOR LARYNGÉ CONGÉNITAL ESSENTIEL +++

- **Définition**

Hyperlaxité des cartilages sus-glottiques entraînant à l'inspiration un collapsus respiratoire.

- **Clinique**

- Apparaît dans les 10 j suivant la naissance.
- Stridor inspiratoire polyphasique avec tirage cervicothoracique mais rarement accompagné de dyspnée vraie (sauf formes sévères).
- Symptomatologie intermittente, d'intensité variable.
- Améliorée par : décubitus ventral, extension cervicale.
- Aggravé par : efforts = pleurs, agitation, post-prandial...
- Intérêt de la nasofibroscopie à l'examen clinique ++.
- Formes sévères dans 10 % des cas (présence de signes de gravité).

- **Évolution**

- Augmentation de l'intensité de la symptomatologie entre l'âge de 2 à 6 mois.
- Régression spontanée vers la fin de la 1re-2e année.

- **Traitement**

- Surveillance, traitement d'un éventuel reflux gastro-œsophagien (association > 50 % des cas).
- Indication chirurgicale uniquement dans les formes sévères : résection endoscopique des replis aryépiglottiques.

2. AUTRES

- **Paralysies uni/bilatérales des cordes vocales**
  - Unilatérales : symptomatologie allant de la dysphonie à la dyspnée sévère (autant qu'une atteinte bilatérale) nécessitant une intubation.

    Causes : idiopathiques, traumatisme obstétrical, anoxie cérébrale périnatale, malformation cervicothoracique...
  - Bilatérales : symptomatologie plus sévère nécessitant quasi systématiquement une intubation.

    Causes : centrales : hydrocéphalie, malformations...

- **Laryngite néonatale herpétique : rare, grave**
  - Infection herpétique (HSV2 = 90 % des cas), transmise par la mère (génitale).
  - Tableau de détresse respiratoire aiguë néonatale.
  - Atteinte du larynx voire de la sphère ORL et trachéobronchique.
  - Lésions érythémato-vésiculaires.
  - Sérologies + dosage interferon alpha dans le sang et LCR.
  - Intubation souvent nécessaire, traitement par aciclovir 10 mg/kg/8 h pendant 7 j dès la suspicion diagnostique.
  - Risque d'**encéphalite herpétique associée**.

IV. DYSPNÉE DU NOURRISSON DE MOINS DE 6 MOIS

A. Hémangiome sous-glottique +++

- **Clinique**
  - Apparition après un intervalle libre d'environ 1 mois après la naissance.
  - Sexe : F > M.
  - Accès de dyspnée laryngée avec cornage et toux rauque.
  - Rechercher un angiome cutané (cervico-facial ++) associé dans 50 % des cas.

> **Attention** : peut faire évoquer une laryngite sous-glottique virale mais il faut savoir que celle-ci est plus rare avant 6 mois, le diagnostic d'hémangiome est donc toujours à évoquer.

  - Nasofibroscopie : tuméfaction vasculaire violacée (typique) ou sous muqueuse (aspect trompeur), molle et dépressible, sous-glottique (juste sous la corde vocale), le plus souvent à gauche.

- **Radio larynx-thorax de face et profil**

Opacité évocatrice sous-glottique, postérieure et asymétrique (le plus souvent à gauche).

- **Évolution**
  - Augmente de volume souvent par poussées, lors des premières semaines de vie.
  - Puis stabilisation.
  - Puis régression SPONTANÉE après la première année.

- **Traitement**
  - Surveilance.
  - Chirurgical dans les formes sévères.

B. Autres

- **Sténose sous-glottique ou glottique, congénitale modérée**

Idem formes néonatales immédiates mais la symptomatologie est plus tardive et modérée.

- **Laryngites sous-glottiques**

Existent à cet âge mais doivent faire suspecter un hémangiome sous-glottique.

V. DYSPNÉE DU NOURRISSON DE PLUS DE 6 MOIS

A. Avec fièvre
= Laryngites aiguës dyspnéisantes de l'enfant

Considérer que le **pronostic vital est mis en jeu** car sont imprévisibles.

Rechercher systématiquement des signes de gravité imposant avant toute investigation la liberté des voies aériennes (cf. Généralités).

Les plus graves sont les épiglottites, les plus fréquentes sont les laryngites sous-glottiques virales.

1. ÉPIGLOTTITE +++

- Grave ++.
- Laryngite sus-glottique due à une bactérie : *Haemophilus influenzae* de type B, rarement streptocoque ou staphylocoque.
- Bactériémie associée.
- Inflammation aiguë considérable de l'épiglotte par œdème et microabcès entraînant une obstruction laryngée, voire pharyngée (symptomatologie aggravée en décubitus dorsal).

- **Clinique**
  - Âge moyen : 4 ans, souvent > 18 mois, jusqu'à 10 ans.
  - Souvent précédée d'un épisode d'infection nasopharyngée.
  - Dyspnée brutale, intense d'origine laryngée.

- Voix étouffée.
- Dysphagie avec hypersialorrhée.
- Enfant spontanément en position antéfléchie (ne PAS essayer de l'asseoir !!!).
- **Fièvre +++ > 39 °C.**
- AEG avec teint gris.
- Attention aux formes frustes.

■ CAT

- Urgence vitale : 1er reflexe = liberté des voies aériennes supérieures.
- Admission en USI avec SURVEILLANCE ÉTROITE (monitoring cardio-respiratoire).
- Intubation pratiquement systématique, voire trachéotomie.
- Voie d'abord veineuse périphérique.
- Antibiothérapie +++ : active sur *Haemophilus influenzae* : C3G type cefotaxime (Claforan®) (200 mg/kg/j) ou amoxicilline + acide clavulanique adaptée au poids de l'enfant.
- Corticoïde : très souvent associée (méthylprédnisolone ou dexaméthasone : 0,3 mg/kg/j).
- Nasofibroscopie si enfant intubé.
- Radiographie de thorax après intubation et mise en route du traitement.
- Bilan biologique et bactériologique.
- Surveillance +++ : clinique et gazométrique.

■ Gestes interdits +++

- Allonger l'enfant.
- Manœuvres endobuccales (abaisse langue...).
- Nasofibroscopie (sauf si intubé !).

■ Évolution

- Favorable en quelques heures.
  - extubation à 72 h, après contrôle au nasofibroscope ;
  - relais du traitement per os : antibiothérapie (durée totale : 15 j) + corticoïdes + aérosols.
- Complications :
  - locale : obstruction avec détresse respiratoire aiguë et arrêt cardiorespiratoire ;
  - pneumopathie ;
  - méningite ;
  - otite ;
  - arthrite ;
  - choc septique.

2. LARYNGITE GLOTTO, SOUS-GLOTTIQUE +++

■ Physiopathologie

- 80 à 90 % des dyspnées laryngées aiguës.
- Cause virale entraînant un œdème de la muqueuse sous-glottique et glottique du à différents virus (virus *para-influenzae* ++, adénovirus, échovirus, virus respiratoire syncitial, coxsackie virus).
- Exceptionnellement bactérienne.

■ Contexte de survenue

- Printemps et hiver ++ (contexte de rhinopharyngite associée).
- Sexe : M > F.
- Âge : 18 mois à 4 ans.

■ Clinique

- Dyspnée laryngée d'apparition progressive, d'intensité variable : de la simple gène à la détresse respiratoire.
- Cornage.
- Toux et voix rauque ou éteinte.
- Fièvre modérée < 38,5 °C.
- Absence d'AEG.
- Naso-fibroscopie (autorisée !) : inflammation des cordes vocales et de la sous-glotte sans atteinte sus-glottique.

■ CAT

- Hospitalisation pour surveillance (évolution imprévisible).
- Pas d'intubation sauf si apparition de signes de gravité.
- Traitement :
  - corticoïdes : méthylprédnisolone : 1 à 2 mg/kg/j en flash (IM ou IV) puis en IV pendant 48 à 72h puis relais per os (1 mg/kg/j) pendant 6 j ;
  - antibiothérapie souvent associée (évite une surinfection bactérienne) ;
  - traitement local : aérosols (4 à 6/j) de corticoïdes.
- Surveillance +++.

■ Évolution

- Favorable en quelques heures.
- Complications :
  - apparition de signes de gravité ;
  - surinfection bactérienne avec risque de laryngotrachéobronchite hypersécrétante : due au staphylocoque, rare mais grave avec nécessité d'intubation.
- Récidives : si fréquentes, rechercher un RGO, terrain allergique.

3. LARYNGO-TRACHÉO-BRONCHITE HYPERSÉCRÉTANTE BACTÉRIENNE

- Rare, sévère.
- Infection de l'ensemble du larynx et de l'arbre respiratoire avec lésions ulcéro nécrosantes et crouteuses.
- Dyspnée laryngée puis aux 2 temps (trachéale).
- Risque de détresse respiratoire aiguë nécessitant une intubation et ventilation assistée.
- Endoscopie : diagnostic (fausses membranes crouteuses trachéo-bronchiques), bilan lésionnel, prélèvements locaux +/– ablation des croutes (si obstruction).

4. LARYNGITES STRIDULEUSES

- Fréquentes.
- Bénigne mais inquiétant les parents.
- Contexte d'infection virale, de stress associé.
- Correspond à un spasme glottique de survenue brutale, souvent nocturne, avec dyspnée laryngée durant moins de 1 h et disparaissant spontanément.
- Cause : inflammation, RGO, psy.
- Récidives fréquentes.
- Traitement : corticothérapie (bétaméthasone : X gouttes/kg/j pendant 4 j).
- Évolution spontanée vers la guérison.

6. AUTRES

■ Laryngite morbilleuse (virus de la rougeole)

2 types :

- Survenue précoce (avant l'éruption) : dysphonie simple, larynx érythémateux (rechercher un signe de Köplick = taches blanches ou bleuâtres sur fond érythémateux se situant sur la muqueuse jugale, pathognomonique, apparaissant à la 36e h et persistant jusqu'à l'éruption).
- Survenue tardive (pendant l'éruption) : grave, lésions ulcéreuses avec risques de sténose secondaire cicatricielle.

■ Laryngite diphtérique

- Exceptionnelle (vaccination obligatoire) : rechercher une origine géographique où la vaccination n'est pas obligatoire.
- Angine diphtérique avec dyspnée progressive, toux et dysphonie (toux rauque + voix éteinte).
- Lésions de fausses membranes laryngées.

- AEG ++ : tachycardie, fièvre, pâleur et parfois corysa sérosanglant unilatéral.
- Si suspicion de diphtérie :
  - prélèvement de fausse membrane : recherche au direct du bacille de Klebs-Lœffler (*Corynebacterium diphteriae*) ;
  - traitement : sérovaccination + pénicilline ; antibiothérapie (pénicilline ou macrolides) ;
  - isolement ;
  - déclaration obligatoire.

B. Sans fièvre

1. CORPS ÉTRANGER LARYNGÉ (CF. IV) +++

■ 1er diagnostic à évoquer dans ce contexte (apyrétique)

- Recherche systématique d'un syndrome de pénétration.
- Symptomatologie variable en fonction du siège laryngé.
- Radiographie larynx-thorax (en l'absence d'indication de geste thérapeutique urgent) : corps étranger radio-opaque (10 % des cas), recherche d'une complication...
- Endoscopie diagnostique et thérapeutique.

2. TRAUMATISMES

■ Traumatisme externe = cervical (cf. Dysphonie, chapitre 9)

- Ouvert ou fermé.
- AVP, accidents sportifs... entraînant une fracture des cartilages laryngés, hématome ou œdème laryngé.
- Symptômes : dysphée variable, dysphonie, parfois dysphagie.
  (Le diagnostic est difficile et donc souvent tardif chez les sujets dans le coma.)
- Recherche d'anomalie à la palpation du larynx, d'emphysème sous-cutané cervico-thoracique (plaie muqueuse).
- Si possible nasofibroscopie : aspect anatomique + couleur muqueuse, mobilité des aryténoïdes et cordes vocales.
- Radio de thorax : rechercher un pneumothorax, pneumomédiastin,
- TDM cervico-thoracique.
- Le bilan endoscopique est donc le plus souvent nécessaire +/– associé à une trachéotomie en fonction du degré et du siège de l'atteinte lésionnelle +/– autre geste chirurgical associé.

■ Traumatisme interne (cf. Dysphonie, chapitre 9)

- Post intubation naso ou oro trachéale.
- Risque = sténose laryngée cicatricielle, granulome +/– obstructif des cordes vocales ou sous-glottique.

3. BRÛLURES

- Types : produits caustiques, acides ou basiques, gaz toxiques, fumée toxique...
- Symptomatologie variable.
- Souvent associé à d'autres lésions :
  - pharynx, œsophage, estomac (produits caustiques) ;
  - arbre respiratoire (gaz, fumée).
- Bilan au nasofibroscope au minimum.
- Traitement :
  - surveillance hospitalière systématique de 24 h au minimum (même si l'examen initial est normal en raison du risque d'œdème laryngé secondaire) ;
  - parfois traitement chirurgical urgent ou secondaire.

4. ŒDÈME

■ Œdème allergique = de Quincke

- Cause variable : piqûre d'insecte, alimentaire, médicamenteux...
- Injection d'adrénaline en sous-cutané en urgence + corticoïdes et antihistaminiques H1.

■ Œdème angioneurotiqe héréditaire

- Pathologie rare, héréditaire autosomique dominante due à un déficit en inhibiteur de la fraction C1 du complément.
- Accès d'œdème muqueux, sous-cutané, voire viscéral souvent déclenché lors d'une situation de stress, en post-opératoire...

5. TUMORALE

■ Papillomatose laryngée

- Rare, mais plus fréquent chez l'enfant de 2 à 4 ans ++ (1/100 000).
- Pathologie initialement bénigne due au *papova virus* (*papilloma virus* humain) : HPV 6 et HPV 11.
- Symptômes : au début dysphonie persistante

Toute dysphonie durant plus de 3 semaines chez l'enfant impose une nasofibroscopie.

Puis parfois dyspnée lors de poussées importantes dans les formes sévères.

- Nasofibroscopie : nombreux éléments rosés ou blanchâtres, millimétriques, pédiculisés, situés sur les cordes vocales ou sus-glottique.

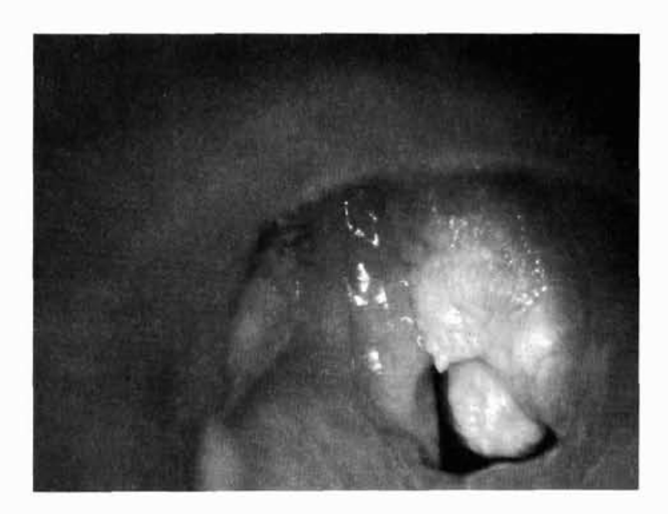


Figure 2. Vue endoscopique d'une papillomatose laryngée droite (voir photo 9, en couleur, cahier central)

- Évolution :
  - **imprévisible**, parfois formes agressives (15 % des cas) avec obstruction importante de l'arbre laryngo-trachéo-bronchique (surtout HPV 11) et risque d'asphyxie ;
  - récidives (parfois sur plusieurs années) : 50 % persistent après l'adolescence ;
  - atteinte pulmonaire associée ;
  - risque de dégénérescence mais exceptionnelle (surtout HPV 6) : à suspecter devant une hypomobilité laryngée.
- Bilan endoscopique systématique, souvent répété pour désobstruction (laser CO_2 pour le larynx et laser Yag pour la trachée) et prélèvements avec examen anatomopathologique (du fait du risque de dégénérescence).
- Auto-antigénothérapie, traitement par Interféron dans les formes agressives.
- Surveillance régulière ++.
- Guérison totale dans environ 50 % des cas.

■ Autres

Elles sont rares :

- Toute les tumeurs bénignes ou malignes.
- Examen endoscopique systématique pour bilan et biopsie avec examen anatomopathologique.

VI. CORPS ÉTRANGER « AIGU » DES VOIES AÉRIENNES (LARYNGO-TRACHÉO-BRONCHIQUES)

L'inhalation de corps étranger demeure assez fréquent et reste responsable d'accidents mortels dans certains cas.

Le diagnostic est parfois évident devant une symptomatologie typique (syndrome de pénétration complet) ou parfois plus difficile mais devant systématiquement amener à évoquer le diagnostic et à réaliser une endoscopie (environ 40 à 50 % des endoscopies ne retrouvent pas de corps étranger mais ont donc permis de l'éliminer...).

L'endoscopie au tube rigide est indiquée en urgence devant la présence de signes de gravité clinique ou radiologique.

A. Terrain

- Enfant de 5 mois (âge de la préhension manuelle) à 4 ans dans environ 90 % des cas.
- Sex ratio de 2/1 en faveur des garçons.
- La nature des corps étranger est le plus souvent alimentaire (90 % des cas) et environ 50 % des cas concernent l'inhalation de cacahuète.

B. Examen clinique

1. INTERROGATOIRE DES PARENTS

- Contexte de survenue : repas, jeu...
- Symptomatologie : type, durée...
- Antécédents : asthme, bronchites... autres.
- **Syndrome de pénétration +++** :
  - contexte de survenue : lors d'un repas ou d'un jeu (concernant la cacahuète, classiquement un jeu à proximité de la table d'apéritif) ;
  - cas typique : **accès de suffocation brutal et spasmodique avec cyanose, quintes de toux expulsives, parfois tirage, cornage survenant chez un enfant en bonne santé et spontanément résolutif** ;
  - durée de l'épisode : très variable de quelques secondes à quelques minutes (voire plusieurs heures) ;
  - il existe cependant des cas multiples avec fréquemment des formes plus discrètes (quintes de toux isolées, symptomatologie asthmatiforme) ou plus rarement au contraire asphyxiantes majeures avec risque de décès immédiat.

2. EXAMEN PHYSIQUE

- **Prise des constantes et notamment de la température.**
- **Recherche immédiate de signes de gravité clinique.**

- Examen ORL : parfois nasofibroscopie mais risque de spasme laryngé !!!
- **Auscultation pulmonaire systématique.**
  Un trouble auscultatoire de tout un poumon est un signe de gravité.
- Différents cas :
  - les cas de formes suraiguës avec détresse respiratoire aiguë sont plus rares mais très urgentes : il existe des signes de gravité, dont une bradypnée inspiratoire, un battement des ailes du nez, un tirage important sous-jacent à l'obstacle (cf. signes de gravité, p. 158)... une telle symptomatologie oriente plutôt vers une origine haute de l'obstacle **imposant en urgence une liberté des voies aériennes avant toute investigation** ;
  - les formes plus discrètes et aiguës sont d'une urgence plus relative avec absence de signes de gravité. Il existe un syndrome de pénétration typique ou modéré, dans ce cas certains signes peuvent orienter sur le siège de l'obstacle :

Siège	Signes cliniques
	Laryngé
Sus-glottique	• Bradypnée inspiratoire • Stridor • Voix étouffée • Dysphagie avec hypersialorrhée
Sous-glottique	• Bradypnée inspiratoire • Cornage • Voix normale ou voilée • Toux rauque
	Pulmonaire (trachée et bronches)
Trachéal	• Dyspnée aux 2 temps • Wheezing • Variant aux changement de position • Toux importante
Bronchique	• Dyspnée plutôt expiratoire • Anomalies auscultatoires : abolition du murmure vésiculaire, augmentation des vibrations vocales...

C. Imagerie

RADIOGRAPHIE DU LARYNX ET DU THORAX

- **Doit être réalisée uniquement si l'état clinique de l'enfant le permet (absence de signes de gravité).**
- De face et de profil, effectuée en inspiration et en expiration.
- Résultats radiologiques :
  - le plus souvent normale ;

- visualisation du corps étranger radio-opaque : environ 10 % des cas ;
- 2 signes indirects sont fondamentaux :
  - **l'emphysème** localisé obstructif par effet de « trapping »,
  - **l'atélectasie** : d'un lobe, voire d'un champ pulmonaire entier : opacité avec rétraction parenchymateuse, le médiastin étant ainsi attiré du côté atteint (surtout visible dans le cas d'obstruction de bronche souche = champ pulmonaire complet),
  - ces 2 signes associés témoignent toujours d'un obstacle bronchique ;
- recherche de signes de gravité radiologiques :
  - atélectasie de tout un lobe pulmonaire,
  - pneumothorax,
  - pneumomédiastin.

L'examen physique et la radiologie sont finalement le plus souvent normaux, l'anamnèse seule avec le contexte avec ou non le syndrome de pénétration (le plus souvent discret) doit suffire à suspecter un corps étranger des voies aériennes et à réaliser une endoscopie.

D. Conduite à tenir et traitement

1. AU DOMICILE

- Cas particulier de la manœuvre de Heimlich : doit être réalisée en urgence UNIQUEMENT si une personne assiste au syndrome de pénétration avec asphyxie aiguë, dans les autres cas elle doit être évitée car elle risque plutôt d'aggraver la symptomatologie, l'enfant est alors transféré en urgence par SAMU dans un centre spécialisé prévenu.

- Manœuvre de Heimlich :
  - mobilisation du volume d'air pulmonaire total résiduel permettant d'expulser le corps étranger ;
  - se placer derrière le patient et le ceinturer par ses bras en appliquant le poing au niveau de l'épigastre puis effectuer une pression rapide avec l'autre main. Le corps étranger ainsi expulsé dans la bouche est récupéré par les doigts ;
  - chez le nourrisson, la manœuvre peut être effectuée de face ou assis sur le medecin qui exerce une hyperpression sur l'abdomen ;
  - geste non anodin, les complications existent... : fracture de côte(s) avec risque d'hémopneumothorax, cas décrits d'hématome voire de rupture de rate, de foie...

- NE PAS suspendre l'enfant par les pieds !!!

2. EN CAS D'AGGRAVATION PENDANT LE TRANSFERT À L'HOPITAL

- Si le corps étranger est pharyngé, celui-ci peut être extrait à l'aide d'une pince de Magill.
- L'enfant peut être intubé pour repousser le corps étranger vers la carène ou une bronche souche afin de permettre une ventilation.

- Une trachéotomie par kit (entraînement nécessaire) peut être indiquée, ou mise en place de trocard dans la membrane cricothyroïdienne (sera bien entendu efficace uniquement si l'obstacle est sus-jacent).

3. À L'ARRIVÉE DU PATIENT AUX URGENCES OU DIRECTEMENT EN SALLE DE RÉVEIL DU BLOC OPÉRATOIRE

- La première chose à faire est d'évaluer le degré de gravité.

Signes de gravité cliniques engageant le pronostic vital :
- détresse respiratoire (corps étranger sous-glottique ++) : cf. signes de détresse respiratoire aiguë ;
- corps étranger trachéal ou laryngé ;
- suspicion de corps étranger mobile ;
- pneumomédiastin, pneumothorax ;
- trouble ventilatoire de tout un poumon.

- La présence d'un ou plusieurs de ces signes impose **l'endoscopie en urgence au bloc opératoire**, sans réaliser aucun examen complémentaire.
- La trachéotomie en urgence est uniquement effectuée pour les corps étrangers laryngés impactés (le plus souvent glotto-sous-glottiques).
- Si l'état clinico-radiologique de l'enfant le permet des clichés radiologiques peuvent être effectués, l'endoscopie est réalisée en « semi- » urgence (différée de quelques heures) avec une surveillance rapprochée dans l'intervalle.

4. EN L'ABSENCE DE SIGNES DE GRAVITÉ, RÉALISATION DE RADIOGRAPHIES LARYNGO-TRACHÉALES

5. LE DIAGNOSTIC DE CERTITUDE ET LE TRAITEMENT

Endoscopie au tube rigide sous anesthésie générale diagnostique et thérapeutique :

- Elle est indiquée soit en extrême urgence (même si l'enfant n'est pas à jeun...), soit en urgence « différée ».
- Matériel de trachéotomie et de drainage pleural à proximité.
- Monitorage : ECG, capnographie et oxymétrie de pouls.
- Sous anesthésie générale (sauf asphyxie aiguë...).
- **Coordination entre l'ORL et l'anesthésiste +++.**
- Endoscopie au tube rigide : laryngoscopie puis introduction du trachéobronchoscope (taille adaptée à l'âge et au poids de l'enfant, ventilation par un embout latéral) :
  - confirme le diagnostic : repérage du corps étranger ;
  - permet l'extraction du corps étranger : si le corps étranger est sus-glottique, celui-ci est extrait lors de la laryngoscopie à l'aide de la pince de Magill, ou utilisation de micropinces multiples et d'une

aspiration, s'il est en aval du plan glottique : désenclavement, préhension et extraction du corps étranger ;
- toute exérèse de corps étranger se termine par un **contrôle complet de l'arbre trachéo-bronchique** (au besoin, utilisation du fibroscope souple pédiatrique).

- Surveillance étroite de l'enfant par l'anesthésiste jusqu'à son réveil complet.
- La sortie sera autorisée après un examen clinique strictement normal et un **contrôle radiologique** : classiquement, environ 24 à 48 h d'hospitalisation.

6. PRÉVENTION : ÉDUCATION DE L'ENFANT ET DES PARENTS +++

Chapitre 11[1] ➤	ANGINES

Module 7. Santé et environnement - Maladies transmissibles

I. RAPPEL

- 8 millions de patients par an en France sont touchés.
- Les différentes formes cliniques des angines permettent l'orientation diagnostique et thérapeutique, seule la mononucléose infectieuse (MNI) peut se présenter sous toutes les formes cliniques. L'angine diphtérique est exceptionnelle mais toujours à éliminer devant un examen clinique évocateur.
- Les angines sont le plus souvent virales mais le Streptocoque β hémolytique du groupe A, bactérie la plus fréquente, est susceptible de donner des complications, l'attitude actuelle consistant donc à traiter toute angine par antibiotiques. Cependant cette démarche thérapeutique tend à évoluer depuis l'apparition du TDR (Test Diagnostique Rapide) : test identifiant la présence de Streptocoque A dans les angines érythémateuses ou érythémato-pultacées.
- L'angine est une inflammation aiguë de l'isthme du gosier et de la région oropharyngée, le plus ouvent d'origine infectieuse :
  - origines virales > 50 % des cas : MNI (pouvant être responsable de tous les types d'angines), *Herpes Simplex Virus*, autres (grippe, adénovirus, virus *influenzae* ou *para-inflenzae*, coxsackie A, virus respiratoire syncitial, Cytomégalovirus...) ;
  - origines bactériennes : 20 à 40 % des cas : (chez l'enfant, les angines sont plus souvent bactériennes (25 à 50 % des cas) que chez l'adulte (15 à 25 % des cas)) : Streptocoque β-hémolytique du groupe A et autres (Streptocoque B, C, G : lors de certaines épidémies). La réalité des angines dues à d'autres germes est discutée (*Haemophilus influenzae*, *Staphylococus aureus*, *Moraxella catarrhalis*, *Staphylococus pneumoniae*...).

1. Question 77 du programme officiel.

A. 4 types d'angines peuvent être distinguées cliniquement

- Angines érythémateuses ou érythémato-pultacées : 90 % des cas.
- Angines pseudo-membraneuses :
- Angines ulcéreuses ou ulcéro-nécrotiques :
- Angines vésiculeuses :

} 10 % des cas.

II. ANGINES ÉRYTHÉMATEUSES OU ÉRYTHÉMATO-PULTACÉES

A. Clinique

- Début parfois rapide.
- Douleur oropharyngée avec otalgie réflexe et odynophagie.
- Fièvre variable.
- Évoquer le diagnostic systématiquement chez l'enfant présentant une douleur abdominale.
- Aspect érythémateux et hypertrophié des amygdales, avec parfois enduit blanchâtre (aspect érythémato-pultacé ou angine « blanche ») = sécrétions blanches se décollant facilement.
- Adénopathies cervicales fréquentes, sensibles ++.
- Cas particulier de l'angine de la scarlatine : angine à streptocoque avec exanthème scarlatiniforme apparaissant 24 h après le début de l'angine.

Sont plutôt en faveur d'une origine streptococcique (mais absolument pas spécifiques) :

- Adulte jeune.
- Début brutal.
- Absence de coryza, de laryngite.
- Fièvre élevée.
- Importance de la douleur.
- Présence d'adénopathies cervicales (sous-angulo-maxillaires).
- Rash scarlatiniforme.

B. Examens complémentaires

> Le diagnostic est clinique et AUCUN examen complémentaire n'est nécessaire dans les cas typiques.

CAS PARTICULIERS

■ NFS

Systématique devant :
- une angine traînante ;
- une complication locorégionale ou à distance ;
- une angine à fausses membranes (syndrome mononucléosique) ;
- une angine ulcéro-nécrotique.

■ Sérologies

Demandé dans les cas particuliers de suspicion de MNI, d'angine herpétique ou de Syphilis.

■ TDR = Test Diagnostique Rapide

- Ce test est destiné aux angines érythémateuses ou érythémato-pultacées à la recherche du Streptocoque β-hémolytique du groupe A.
- Il se présente sous forme de kits et se réalise à partir d'un prélèvement (écouvillon) amygdalien et met en évidence la présence d'un antigène spécifique du strepto A.
- Sa spécificité est excellente (environ 95 %) et sa sensibilité moins bonne (80 à 90 %), il existe donc un certain nombre de faux négatifs, ce qui justifie dans le cas d'un test négatif la réalisation d'une culture bactérienne du prélèvement, notamment chez l'adulte jeune (jusqu'à 25 ans) et l'enfant qui sont exposés au risque de RAA (rhumatisme articulaire aigu).
- Ce test est actuellement mis en application en France afin de permettre une antibiothérapie plus ciblée et plus adaptée.

■ Prélèvement oropharyngé

- Réalisé à l'aide d'un écouvillon au niveau des loges amygdaliennes (en cas d'angine pseudo-membraneuse, il faut effectuer l'écouvillonnage en périphérie des fausses membranes).
- Permet un examen direct, une culture et un antibiogramme.
- Dans le cas particulier de suspicion d'angines diphtérique, il faut préciser sa recherche car elle nécessite l'utilisation de milieu particulier (milieu de Lœffler).

- Indications du prélèvement oropharyngé :
  - angines traînantes ;
  - complication locale ou à distance ;
  - antécédent de RAA (rhumatisme articulaire aigu) ou de GNA (glomérulonéphrite aiguë) ;
  - angines à fausses membranes ;
  - angines ulcéro-nécrotiques ;
  - suspicion de scarlatine ;
  - TDR négatif (enfant ++) ;
  - patient immunodéprimé.

- **Recherche d'anticorps antistreptocociques**
- ASLO (antistreptolysine) : pathologique si > 300 U.
- Autres (antistreptodornase, antistreptokinase, antihyaluronidase).
- N'ont aucune indication dans les angines aiguës, mais peuvent être dosés devant un syndrome inflammatoire persistant après une angine

- **Bandelette urinaire.**
Certains font une bandelette urinaire à la 3e semaine à la recherche d'une protéinurie évocatrice d'une néphropathie glomérulaire streptococcique

C. Traitement

1. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

- Antibiothérapie :
  - le but est de traiter l'angine et de prévenir les complications locorégionales ou à distance (RAA, glomérulo-néphrite aiguë : GNA) et générales (septicémie) ;
  - l'antibiothérapie de référence actuellement est la pénicilline V (orale = Oracilline®, Ospen®) ou l'amoxicilline et un macrolide en cas d'allergie (Zythromax®, Josacine®...) (cf. tableau ci-dessous).

Antibiotique	Remarques	Posologie/j	Durée
Pénicilline V	• V = orale • Antibiotique de référence pour l'angine • (péni G = parentérale)	Enfant : 50 à 100 000 UI/kg Adulte : 2 à 4 MUI	10 j
Amoxicilline	• Efficacité quasi identique à la péni V	Enfant : 50 mg/kg Adulte : 2 g	7 j
Macrolides	• Traitement de choix en cas d'allergie aux β-lactamines • Efficacité identique	Fonction de l'antibiotique	3 à 5 j
Céphalosporines (1re, 2e et 3e générations)	• Efficacité identique • Durée plus courte • Coût plus élevé • Risque écologique • Pas d'AMM en 1re intention (C2G et C3G)	Fonction de l'antibiotique	5 j

Indications :
- traitement antibiotique systématique devant toute angine ;
- **ou** devant une angine érythémateuse ou érythématopultacée (90 %) faire un TDR :
  - si TDR positif : antibiothérapie,
  - si TDR négatif : faire culture (enfant ++) : attendre le résultat (48 h) et traitement antibiotique si positif.

2. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

- Antalgiques adaptés à la douleur : niveau I ou II le plus souvent.
- Antipyrétiques (enfants ++).
- Autres : parfois bains de bouche antiseptique, anesthésique local.

3. PRÉVENTION

- Le traitement des angines à répétition (> 4 par an) est **chirurgical** : **amygdalectomie bilatérale**.
- Éviction scolaire durant le traitement.

Fiche thérapeutique

Angine érythématopultacée chez un adulte (absence d'allergie)

- Oracilline®
  1 million d'unité, 3 fois par jour pendant 10 jours.
- En fonction de la douleur :
  Paracétamol 500 (Doliprane®, Efferalgan®...)
  ou paracétamol codéiné (Codoliprane®, Efferalgan codéiné®)
  Maximum : 2 cp, 3 fois par jour.
- Bains de bouche antiseptique
  Type Eludril®, Hextril®
- Surveillance : – symptomatologie
  – fièvre

III. ANGINES PSEUDOMEMBRANEUSES

présence d'un enduit blanc nacré ou gris plus ou moins épais, le plus souvent adhérent au niveau des amygdales, s'étendant parfois au niveau des piliers, voire de la luette.

Deux étiologies principales :

- une fréquente : la MNI (mononucléose infectieuse) ;
- une exceptionnelle mais grave et à évoquer systématiquement devant certains critères cliniques : la Diphtérie.

A. La mononucléose infectieuse (MNI)

- Il s'agit d'une primo infection à l'EBV (*Epstein Barr Virus*).
- Touche surtout l'adolescent ou l'adulte jeune (15-25 ans).
- Transmission orale par la salive : « maladie du baiser ».

1. CLINIQUE

- Triade : angine + polyadénopathies cervicales + fièvre et asthénie.
- Angine : la MNI peut se manifester sous toutes les formes d'angines (érythémateuse ou érythémato-pultacée, pseudomembraneuse, voire vésiculaire ou ulcéreuse).
- L'angine pseudomembraneuse se caractérise sous la forme de fausses membranes grisâtres au niveau des loges amygdaliennes **respectant** la luette, **peu** adhérentes, associées dans certains cas à un purpura du voile.
- Le reste de l'examen clinique montre un fébricule, des adénopathies cervicales fréquentes (surtout postérieures), une asthénie importante et parfois une splénomégalie.

2. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Biologie :
  - NFS : syndrome mononucléosique, inversion de la formule sanguine, thrombopénie ;
  - bilan hépatique : augmentation modérée des transaminases sauf complication.
- Prélèvement bactériologique.
- Sérologies : MNI test ou sérologies EBV (IgM, IgG) si doute diagnostique.

3. TRAITEMENT

- Le traitement est symptomatique.
- Repos au lit +++.
- Antibiothérapie : n'est pas systématique, parfois prescrite en prophylaxie mais dans ce cas il faut éviter la Péni A ou l'amoxicilline qui provoquent souvent une **éruption cutanée maculo-papuleuse assez caractéristique de la MNI**.

B. Diphtérie

- Exceptionnelle depuis la vaccination systématique.
- Infection à *Corynebacterium Diphteriae* (bacille de Klebs Lœffler).
- Contamination aérienne interhumaine.
- Incubation : < 7 j.

1. CLINIQUE

- Début : altération de l'état général (AEG) avec fièvre < 38,5 °C.
- Puis : apparition d'une angine pseudomembraneuse assez caractéristique avec fausses membranes blanc-nacrées, épaisses et **très adhérantes** atteignant des amygdales inflammatoires, les piliers, le voile et la **luette**.

- Adénopathies cervicales douloureuses.
- AEG avec asthénie et prostration, fièvre.
- Complications : atteinte neurologique, diffusion à l'arbre laryngo-trachéo-bronchique faisant toute la gravité de la maladie.

2. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- NFS : absence de syndrome mononucléosique.
- MNI test négatif.
- Prélèvement pharyngé en URGENCE :
  - la suspicion de Diphtérie doit être précisée sur la demande en raison de l'utilisation d'un milieu de culture spécial (milieu de Lœffler) ;
  - prélèvement en périphérie d'une fausse membrane ;
  - le diagnostic positif montre la présence de *Corynebacterium* au direct, de type *Diphteriae* à la culture (résultat en 2 à 3 jours).

3. TRAITEMENT

- Hospitalisation en URGENCE.
- Isolement du malade (levé après 2 prélèvements successifs négatifs).
- Repos au lit.
- Perfusion.
- Sérothérapie ++.

  Méthode de *Besredka* : injection de sérum diphtérique purifié de 30 000 à 50 000 unités (10 000 à 20 000 U chez l'enfant), puis vaccination.
- Antibiothérapie ++.

  Pénicilline ou Macrolide, voie parentérale.
- Parfois corticothérapie.
- Prophylaxie des sujets contacts : examen clinique + prélèvement systématiques : traitement au besoin, vaccination des sujets non vaccinés ou rappel au besoin.
- Déclaration obligatoire.

IV. ANGINES ULCÉREUSE OU ULCÉRO-NÉCROTIQUES

Ces angines sont caractérisées par une ulcération de l'amygdale, voire des piliers ou du voile, avec un enduit blanchâtre en regard.

A. Étiologies

1. ANGINE DE VINCENT

- Infection par une association fusospirillaire (bactéries anaérobies) : bacille fusiforme de Plaut-Vincent (*fusobactérium necrophorum*) + spirochète (*treponema vincentii*).
- Touche surtout l'adulte jeune.
- Angine ulcéreuse limitée à l'amygdale et recouverte d'un enduit jaunâtre.
- L'amygdale reste souple à la palpation.
- Signes associés : asthénie, fièvre modérée, haleine fétide.
- Risque principal : thrombophlébite jugulaire avec embols septiques = syndrome angine – infarctus pulmonaire de Lemierre.
- Traitement antibiotique : Pénicilline G ou V et/ou métronidazole.
- Prévention : soins bucco-dentaires.

2. AUTRE ÉTOLOGIES

■ Chancre syphilitique (syphilis primaire)

- Angine ulcéreuse profonde ou superficielle, indurée.
- Signe associé : adénopathie satellite.
- Prélèvement pour examen au microscope à fond noir (visualisation du *Treponema Pallidum*).
- Sérologies TPHA – VDRL (proposer au patient une sérologie VIH dans le cadre du dépistage de Maladie Sexuellement Transmissible).
- Traitement par Extencilline en intra-musculaire (IM).

■ Cancer de la région amygdalienne

- Terrain alcoolo-tabagique.
- Ulcération indurée, saignant au contact : biopsie systématique + bilan d'extension.

■ Pathologie hématologique

- Angines ulcéreuses parfois bilatérales.
- NFS en urgence pouvant révéler une leucose aiguë ou une agranulocytose.

V. ANGINES VÉSICULEUSES

L'angine vésiculeuse se rencontre sous forme de petites vésicules ou d'ulcérations (vésicules rompues) siégeant au niveau des amygdales, piliers antérieurs, voile, ou plus généralement de la cavité buccale de manière uni ou bilatérale en fonction des étiologies.

L'origine virale est la plus fréquente.

A. Herpangine

- Infection par le virus Coxsackie du groupe A.
- Touche l'enfant de1 à 7 ans.
- Angine vésiculaire étendue au pilier antérieur et au bord libre du voile, RESPECTANT la cavité buccale.
- Fièvre modérée.
- Cas particulier du syndrome pied-main-bouche : associe une angine et une éruption cutanée vésiculaire de la paume des mains et de la plante des pieds.
- Traitement symptomatique.

B. Primo-infection herpétique

- Primo-infection le plus souvent par l'HSV1 (*Herpes Simplex Virus* de type I).
- Touche l'enfant de 1 à 4 ans et l'adulte jeune.
- Angine apparaissant dans le cadre d'une gingivostomatite aiguë.
- Vésicules en bouquet au niveau des amygdales, des piliers et du voile sur un fond érythémateux, associées à une atteinte vésiculaire plus globale de la cavité buccale et parfois des lèvres.
- Les douleurs sont importantes entraînant parfois une dysphagie : à ce stade l'hospitalisation est parfois nécessaire surtout chez l'enfant, jusqu'à la régression des symtômes.
- Le diagnostic est clinique et ne nécessite généralement aucun examen complémentaire.
- Traitement symptomatique et parfois par antirétrovirus (Aciclovir) lors d'atteinte sévère.

C. Zona pharyngé

Rare, entraînant une angine vésiculaire *unilatérale* très douloureuse ; parfois atteinte concomitante des nerfs IX, V, VIII et VII.

VI. COMPLICATIONS DES ANGINES ÉRYTHÉMATEUSES OU ÉRYTHÉMATO-PULTACÉES

Ces complications sont secondaires à une atteinte par le Streptocoque β hémolytique du groupe A.

A. Phlegmon périamygdalien

Correspond à une collection développée dans l'espace périamygdalien.

1. CLINIQUE

- Douleur très importante de siège oropharyngé, irradiant vers l'oreille.
- Dysphagie, voire aphagie avec hypersialorrhée.
- Trismus.
- Voussure au dessus de l'amygdale, au niveau du pilier antérieur et du voile refoulant la luette œdématiée en controlatéral.
- Fièvre parfois élevée.

2. CONDUITE À TENIR

- Patient perfusé, l'antibiothérapie sera débutée après le prélèvement bactériologique (ponction).
- Ponction du phlegmon (aiguille longue ou cathlon).

  Est systématique avant toute incision : permet d'affirmer la présence d'une collection en ramenant un pus franc, qui est adressé en bactériologie pour examen direct, culture et antibiogramme.
- Incision de la collection :
  - **ne doit jamais être faite sans ponction préalable de la collection** ;
  - réalisée sous anesthésie locale de contact ou parfois sous anesthésie générale (trismus important, douleur, enfant) : incision au bistouri, aspiration du pus.

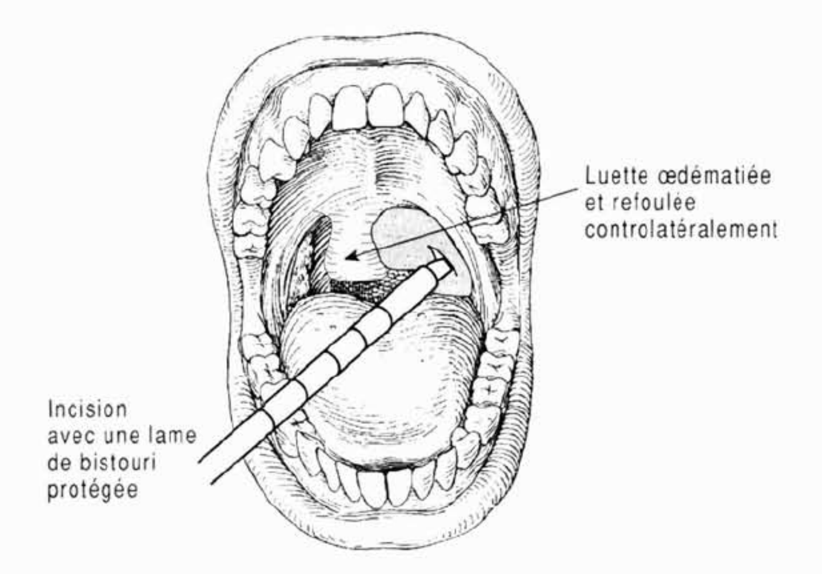


Figure 1. Incision d'un phlegmon périamygdalien gauche

- Traitement médical identique à toute angine mais par voie parentérale et dans le cadre d'une hospitalisation.
- Prévoir à distance une amygdalectomie (si une anesthésie générale est nécessaire à la phase aiguë pour le drainage, l'amygdalectomie dans le même temps peut être discutée).

B. Syndromes post-streptococciques

Les syndromes post-streptococciques sont le RAA, la GNA et l'érythème noueux.

- Ces complications sont rares (exceptionnelles dans les pays industrialisés), tardives mais font toute la gravité des angines à streptocoque β hémolytiques du groupe A (RAA ++).
- Les sujets à risque sont les enfants à partir de 4 ans et les adolescents.
- Physiopathologie : les germes sont indirectement responsables faisant intervenir des mécanismes immunologiques.
- Biologiquement il existe toujours un syndrome inflammatoire.

1. LE RAA : RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

- Début brutal ou progressif après un intervalle de 15 j après l'angine.
- Manifestations articulaires.

  Atteinte des articulations variable allant de la monoarthrite à la polyarthrite, touchant plutôt les grosses articulations, avec un syndrome inflammatoire clinique important durant environ 1 mois pour chaque poussée.
- Atteinte cardiaque :
  - cette atteinte fait toute la gravité de la maladie et peut toucher l'endocarde (avec séquelles valvulaires tardives d'insuffisance mitrale ou aortique), le myocarde (entraînant une insuffisance cardiaque précoce de mauvais pronostic) ou le péricarde (atteinte plus rare) ;
  - rhumatisme cardiaque malin : pancardite sévère avec décès.
- Atteinte neurologique.

  Chorée de Sydenham : mouvements involontaires, anarchiques, bilatéraux, apparaissant tardivement.
- Atteinte cutanée.

  Nodosités de Meynet ou un érythème marginé (macules fugaces de la racine des membres et du tronc).
- Biologie : hyperleucocytose à polynucléaires et VS très augmentée.
- Traitement.

  Le traitement est fonction de l'atteinte et de l'évolution et associe généralement un repos prolongé, une corticothérapie et une antibiothérapie prophylactique prolongée (allant de 1 à 5 ans) afin d'éviter les rechutes par réinfection streptococcique.

2. GNA : GLOMÉRULONÉPHRITE AIGUË POST-STREPTOCOCCIQUE

- Apparition après un intervalle d'environ 15 j.
- Début brutal avec douleurs abdominales, œdèmes, HTA modérée et fièvre parfois plus progressif.
- Présence d'un syndrome le plus souvent néphritique.

- Dosage des antistreptolysines (augmentation) et du complément CH50 et C3 (diminués).
- L'évolution est généralement favorable sans séquelles en 2 à 6 mois.
- Le dépistage systématique peut être effectué par une bandelette urinaire systématique à 15 j après une angine érythémateuse ou érythémato-pultacée.

3. ÉRYTHÈME NOUEUX

- Dermohypodermite nodulaire inflammatoire au niveau de la face d'extension des membres, bilatérale.
- Plusieurs poussées successives, chacune durant environ 15 j.
- Arthralgie et fébricule fréquents.
- Biologie : hyperleucocytose et élévation des ASLO.
- Spontanément résolutif, mais une antibiothérapie est nécessaire pour traiter le foyer amygdalien.

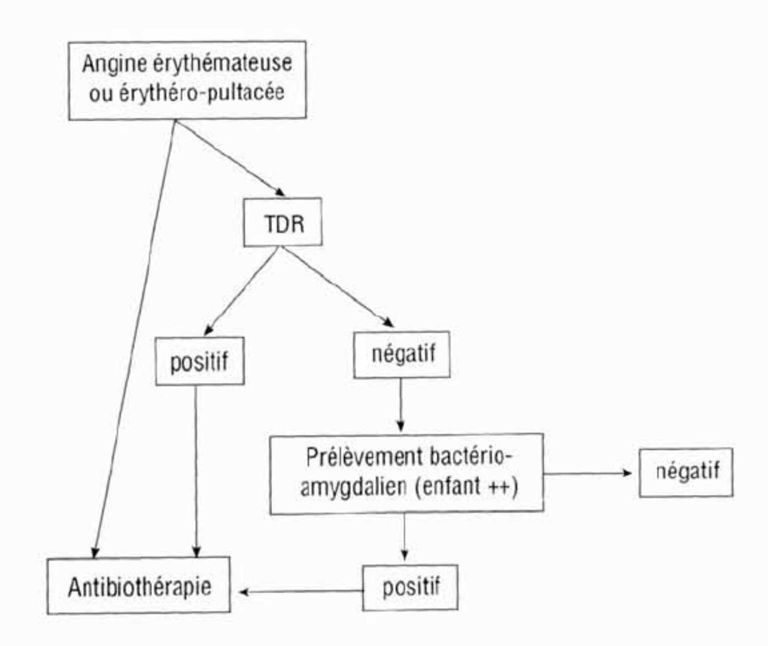


Figure 2. Conduite à tenir devant une angine érythémateuse ou érythémato-pultacée

Chapitre 12[1] ➤ CANCERS DES VOIES AÉRODIGESTIVES SUPÉRIEURES (VADS)

Module 10. Cancérologie - Oncohématologie

Les cancers des VADS représentent environ 12 % des cancers en France.

Au sein de l'Europe, continent le plus touché, la France se situe dans le groupe critique. Les régions les plus concernées sont la Bretagne, la Normandie et le Nord Pas-de-Calais.

Dans l'ensemble, les cancers des VADS présentent de nombreux points communs (cf. Généralités), chacun ayant bien évidemment ses particularités.

Deux localisations cancéreuses diffèrent : il s'agit du cancer du cavum et du cancer de l'ethmoïde.

I. GÉNÉRALITÉS SUR LES CANCERS DES VADS

A. Répartition par localisation

Localisation	Pourcentage (%)
Cavité buccale	30
Oropharynx	25
Hypopharynx	10 à 15
Larynx	30

B. Épidémiologie

1. SEXE

L'homme est largement le plus touché par rapport à la femme (90 % à 95 % des cas), mais ce sex ratio tend actuellement à diminuer du fait d'une **féminisation** de l'intoxication alcoolo-tabagique, principal facteur de risque.

1. Question 145 du programme officiel.

2. ÂGE

Pic de fréquence entre 45 et 65 ans.

Ce pic de fréquence semble diminuer en âge du fait d'une intoxication tabagique et parfois alcoolique plus fréquente et plus précoce. Ces formes de cancers chez les sujets jeunes semblent plus agressifs.

3. MILIEU SOCIO-PROFESSIONNEL

Le plus souvent modeste, mais tout milieu peut être touché.

4. FACTEURS DE RISQUE

- **Tabac** +++ : le risque est d'autant plus important à partir de 20 paquets-année.

Rappel : la quantification de l'intoxication tabagique se mesure en paquet année (PA) nombre de cigarettes consommées par jour rapporté en nombre de paquets, multiplié par le nombre d'années de consommation.

Ex : patient fumant 30 cigarettes par jour depuis 30 ans : 1,5 x 30 = 45 PA.

- **Alcoolisme chronique +++** : le risque est d'autant plus important à partir de 40 à 60 g de consommation d'alcool pur par jour.

Cette consommation d'alcool pur se mesure en g/j et se calcule de la manière suivante :

$$\frac{\text{Volume dalcool ingéré (en ml)} \times \text{le degré d'alcool} \times 0,8 \text{ (masse volumique de l'alcool)}}{100} = x \text{ g/j}$$

Ex. : un patient consomme 4 demis de bière à 5°, 100 ml de whisky à 45° et 1/2 litre de vin à 12° par jour :

Sa consommation quotidienne est de : ((4 x 250 x 5 x 0,8) + (100 x 45 x 0,8) + (500 x 12 x 0,8)) / 100 = 124 g/j d'alcool pur.

- L'intoxication simultanée d'alcool et de tabac a un effet **synergique** sur le risque de développement de tumeur maligne des VADS.

Autres facteurs de risque

- Antécédent de cancer des VADS, de carcinome épidermoïde bronchique ou œsophagien : 2e localisation survenant dans 10 à 25 % des cas.
- Lésions précancéreuses (cf. par localisation).
- +/– Mauvaise hygiène bucco-dentaire.

C. Anatomopathologie

1. MACROSCOPIE

La lésion cancéreuse peut avoir un aspect bourgeonnant, ulcérant (parfois nécrotique) ou ulcéro-bourgeonnant.

2. HISTOLOGIE

Le type histologique le plus fréquent est le **carcinome épidermoïde** (95 % des cas), plus ou moins différencié.

Autres types histologiques, plus rares, variant selon le site anatomique : adénocarcinome, lymphomes, carcinome indifférencié, sarcome, carcinome adénoïde kystique...

D. Examen clinique

1. MOTIFS DE CONSULTATION

Correspondent aux signes cliniques d'appel devant faire suspecter systématiquement un cancer des voies aérodigestives supérieures **d'autant plus si le symptôme persiste depuis au moins 3 semaines et/ou s'il s'agit d'un patient présentant des facteurs de risque** :

- Dysphonie récidivante et/ou persistante.
- Dysphagie aux solides puis aux liquides, odynophagie.
- Une dyspnée inspiratoire (signe en général un envahissement laryngé important, il s'agit donc d'un signe tardif).
- Douleur pharyngée, otalgie réflexe augmentée à la déglutition.
- Adénopathies métastatiques cervicales +++.

2. EXAMEN PHYSIQUE

■ Examen clinique ORL complet

- Examen des voies aérodigestives supérieures (fosses nasales, cavum, oropharynx, partie haute de l'hypopharynx, larynx, cavité buccale) :
  - débuter l'examen à l'aide de 2 abaisse-langues : examen de la cavité buccale et de l'oropharynx, en appréciant la mobilité linguale et de la paroi oropharyngée postérieure et en effectuant systématiquement une palpation de la cavité buccale (plancher buccal, langue +/– amygdales) ;
  - miroir laryngé éclairé à l'aide d'un miroir de Clar : examen oropharynx, larynx et cavum ;
  - réaliser systématiquement une nasofibroscopie après brève anesthésie locale de contact des fosses nasales (xylocaïne® en spray ou xylocaïne naphazolynée®) : permet de rechercher une tumeur des VADS et d'apprécier la mobilité laryngée à la respiration et phonation ;
  - une lésion est d'autant plus suspecte si elle se présente sous une forme **ulcéro-nécrotique** ou **bourgeonnante**, si elle est **indurée**, si elle **saigne au contact**.
- Palpation cervicale bilatérale : rechercher une ou des adénopathie(s) cervicale(s) métastatique(s) en donnant leurs caractéristiques (localisation, taille, consistance, sensibilité, adhérence...).

- Le résultat de l'examen clinique ORL est consigné sur un premier **schéma daté et signé**, complété lors de la pan-endoscopie.
- Rechercher des lésions pré-cancéreuses (cavité buccale, oropharynx, larynx).
- Apprécier l'état bucco-dentaire.
- La biopsie tumorale, indispensable au diagnostic, peut être effectuée lors de l'examen clinique si la tumeur est accessible (cavité buccale +/– oropharynx), sinon elle sera réalisée lors de la pan-endoscopie.

■ Examen clinique général

- État général du patient : insuffisance respiratoire, insuffisance cardio-vasculaire...
- Rechercher :
  - une altération de l'état général : asthénie, anorexie, amaigrissement en nombre de kg ;
  - des signes cliniques de métastases viscérales (palpation hépatique, auscultation pulmonaire, douleurs osseuses, examen neurologique...).

E. Bilan complémentaire

Ce bilan a pour but de préciser au mieux la localisation et les limites tumorales, d'apprécier un envahissement ganglionnaire, de mesurer l'opérabilité du patient aussi bien au niveau tumoral qu'au niveau général, et de proposer un traitement.

1. LOCO-RÉGIONAL

■ La pan-endoscopie (= scopie directe aux tubes rigides)

- Examen réalisé sous anesthésie générale (en ventilation spontanée, ou en jet-ventilation, ou intubation) a l'aide de tubes rigides de différents calibres, longueurs et formes, permettant de visualiser avec précision les voies aéro-digestives supérieures. La pan-endoscopie comprend un examen de toutes les VADS et donc aussi une œsophagoscopie et une bronchoscopie au tube rigide. Durant la pan-endoscopie il faut prendre soin de ne pas léser les dents (incisives supérieures ++) d'autant plus que ces patients présentent souvent un mauvais état bucco-dentaire. L'examen se termine par une palpation de la cavité buccale et de l'oropharynx, puis cervicale à la recherche d'adénopathies.

Buts de la pan-endoscopie :
- apprécier le **siège** et les **limites** muqueuses tumorales ;
- rechercher une **2e localisation** (10 à 15 % des cas) ;
- effectuer des **biopsies** sur toute lésion suspecte, indispensable au diagnostic et au traitement.

Le résultat de la pan-endoscopie est consigné sur un schéma daté et signé.



Figure 1. Pan-endoscopie (voir photo 10, en couleur, cahier central)

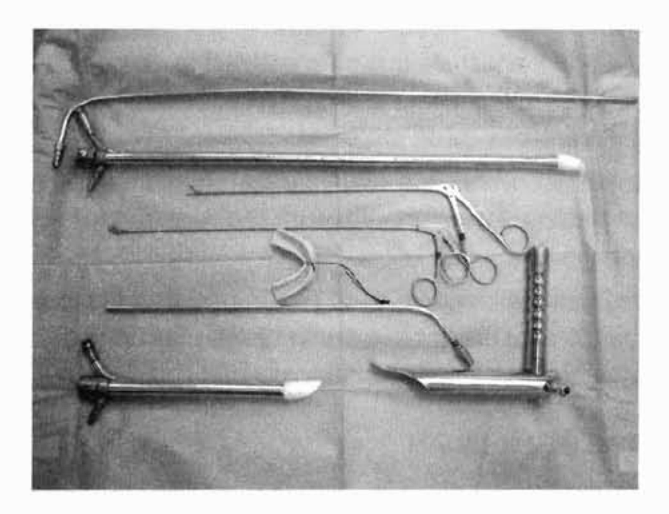


Figure 2. Instruments utilisés lors d'une pan-endoscopie (voir photo 11, en couleur, cahier central)

■ Imagerie

- TDM cervico-facial sans et avec injection : demandé en fonction des localisations tumorales pour rechercher un envahissement osseux ou cartilagineux ou autres structures profondes (dont les rapports vasculaires : veine jugulaire interne et artère carotide) difficiles à préciser par la pan-endoscopie.
- IRM cervico-faciale : non systématique, demandée le plus souvent en cas de localisation tumorale linguale importante ou mal définie, et en cas d'antécédent de radiothérapie.

■ Fibroscopies

- Fibroscopie œso-gastro-duodénale : réalisée si l'œsophagoscopie au tube rigide lors de la pan-endoscopie n'a pas pu être effectuée.

- Fibroscopie bronchique : réalisée si la trachéobroncoscopie au tube rigide lors de la pan-endoscopie n'a pas pu être effectuée.

2. RECHERCHE DE MÉTASTASES À DISTANCE

■ Examens systématiques
- Radiographie pulmonaire : face et profil.
- Bilan biologique hépatique et échographie hépatique.

■ Autres : effectués en cas de signes cliniques d'appel
- Scintigraphie osseuse.
- Scanner cérébral.
- Scanner thoracique...

3. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

- Bilan biologique standard comprenant un bilan hépatique (terrain alcoolo-tabagique ++) et nutritionnel.
- Électrocardiogramme (ECG).
- Consultation anesthésique : l'anesthésiste demande au besoin, en fonction des antécédents et de son examen clinique, d'autres examens compléméntaires (bilan cardio-vasculaire, EFR...).
- Épreuves fonctionnelles respiratoires : demandées en cas d'insuffisance respiratoire importante ou en cas de chirurgie laryngo-pharyngo-œsophagienne.
- Examen stomatologique avec panoramique dentaire pour remise en état bucco-dentaire et prise d'empreintes pour confection de gouttières fluorées en cas de radiothérapie prévue.

4. AU TERME DE CE BILAN

On peut préciser :

- La classification internationale TNM de la tumeur.
- L'opérabilité de la tumeur et/ou du patient.
- L'indication thérapeutique.

F. Classification TNM

T : EXTENSION OU TAILLE DE LA TUMEUR

Précisée dans les chapitres correspondant à chaque localisation.

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

N0		Absence d'adénopathie
N1		Adénopathie unique, homolatérale, $\leq$ 3 cm
N2	**N2a**	Adénopathie unique, homolatérale de 3 à 6 cm
	N2b	Adenopathie(s) homolatérale(s) $\leq$ 6 cm
	N2c	Adénopathies bilatérales ou adénopathie(s) controlatérale(s) $\leq$ 6 cm
N3		Adenopathie(s) > 6 cm

Les cancers des VADS sont très lymphophiles en dehors du carcinome épidermoïde strictement limité au plan glottique.

Une adénopathie de plus de 3 cm a de forte chance d'être envahie avec une rupture capsulaire.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

M0	Absence de métastase
M1	Présence de métastase
Mx	Non précisé

G. Traitement

Le traitement est décidé au terme du bilan clinique et complémentaire et tient compte du stade TNM de la tumeur, de l'état général et de l'âge du patient.

Il repose essentiellement sur la chirurgie et la radiothérapie, souvent associées.

Dans l'ensemble on peut proposer une chirurgie ou une radiothérapie pour les tumeurs de petite taille (T1 ou T2) avec des résultats globalement équivalents en terme de survie. La chirurgie suivie d'une radiothérapie post-opératoire est le traitement de choix des grosses tumeurs (T3 ou T4).

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

- Chirurgie

La chirurgie lorsqu'elle est possible représente actuellement globalement en terme carcinologique le meilleur traitement des cancers des VADS surtout pour les tumeurs de grande taille (T3 ou T4) et les tumeurs nécrosantes. Elle peut être isolée ou associée à une radiothérapie (réalisée environ 4 à 6 semaines après).

Certains, pour des **indications précises**, réalisent une chimiothérapie néo-adjuvante.

Une **chirurgie de rattrapage** correspond à un traitement chirurgical réalisé chez un patient aux antécédents de radiothérapie cervico-faciale.

La chirurgie comprend l'exérèse de la tumeur primitive pratiquement systématiquement associée à l'évidement des aires ganglionnaires.

- **Chirurgie de la tumeur**

  Le principe de la chirurgie est de réaliser une exérèse tumorale complète, c'est-à-dire des limites de résection tumorales saines amputant parfois, et non systématiquement, une ou plusieurs fonction des VADS (déglutition, phonation, respiration par les voies naturelles) en fonction de la localisation tumorale et de son extension.

  En cas d'exérèse tumorales importantes avec de lourdes séquelles esthétiques et fonctionnelles, différents types de reconstructions par lambeau musculo-cutané pédiculisés ou libres, voire ostéo-musculo-cutanés libres peuvent permettre de retrouver un aspect esthétique convenable et parfois une amélioration fonctionnelle.

  Lorsqu'une chirurgie tumorale est réalisée après un antécédent d'irradiation cervico-faciale, la chirurgie est dite de rattrapage, bien plus difficile. À noter des suites opératoires plus importantes et une cicatrisation plus longue en terrain irradié.

  Les interventions chirurgicales des VADS sont très variées et parfois complexes, c'est pourquoi elles seront simplement citées dans les chapitres correspondant aux différentes localisations tumorales.

- **Chirurgie des aires ganglionnaires**

  La chirurgie des ganglions cervicaux, ou encore curage ou évidement ganglionnaire doit être le plus souvent (sauf cas très précis) associée à l'exérèse tumorale étant donnée la très forte lymphophilie des carcinomes épidermoïdes des VADS.

  Il est dit **de principe** (patients N0) ou **de nécessité** (autre statut N).

  Le curage a pour but d'emporter les chaînes ganglionnaires cervicales et tout le tissu cellulo-graisseux cervical.

  La taille et le nombre de ganglions atteints sont **indépendants** de la lésion primitive.

  L'évidement ganglionnaire sera réalisé selon un mode **fonctionnel** ou **radical** : le curage cervical radical comprend en plus l'exérèse du muscle sterno-cleido-mastoïdien, de la veine jugulaire interne et du nerf spinal (nerf crânien XI) et est indiqué lors d'adénopathies importantes avec risque de rupture capsulaire (> 3 cm), lors d'adénopathies multiples, lors de localisations tumorales particulières.

  En cas de curage bilatéral, l'un étant fonctionnel et l'autre radical, le chirurgien doit toujours débuter par l'évidement fonctionnel.

  Deux curages radicaux ne sont pas réalisés dans le même temps opératoire (risque d'hypertension intracrânienne par absence de retour veineux cérébral).



Figure 3. Vue opératoire après un curage cervical fonctionnel gauche (voir photo 12, en couleur, cahier central)

■ La radiothérapie externe

La radiothérapie externe peut être indiquée lors d'un traitement **curatif** de la tumeur, seule ou associée à un traitement chirurgical. En post-opératoire, elle est réalisée environ 4 à 6 semaines après le traitement chirurgical.

Elle peut également être **palliative**.

L'efficacité de la radiothérapie, en fonction des indications, peut être augmentée par une **chimiothérapie concomitante** (alternance de séance de radiothérapie et de cure de chimiothérapie).

En curatif (radiothérapie isolée ou exérèse chirurgicale non satisfaisante ou adénopathies atteintes avec rupture capsulaire) la dose totale délivrée est de 60 à 70 Gy.

En prophylactique (post-opératoire ou un statut ganglionnaire N0 non opéré) la dose totale délivrée est d'environ 45 Gy.

Le volume cible peut être le site tumoral primitif et/ou les aires ganglionnaires.

Le **volume cible**, la **dosimétrie**, le **fractionnement** de la dose et **l'étalement** seront déterminés à partir du bilan clinique, complémentaire et des résultats de l'examen anatomopathologique de la tumeur et des aires ganglionnaires. Ces éléments sont essentiels pour une efficacité optimale et afin d'éviter au mieux les effets secondaires.

Effets secondaires liés à la radiothérapie externe des cancers des VADS

- **Radiomucite**
  Fréquente durant la période d'irradiation, se manifestant par des douleurs et une dysphagie, voire aphagie nécessitant parfois la mise en place d'une sonde nasogastrique d'alimentation provisoire et parfois une laryngite avec œdème pouvant dans certains cas conduire à une trachéotomie.
  Au niveau du nasopharynx, elle peut entraîner une otite séreuse, due à une obstruction tubaire.
- **Candidose buccale**
- **Ostéoradionécrose**
  Le plus souvent mandibulaire +++, se manifestant par d'importantes douleurs rebelles.
  Le traitement est chirurgical mais avant tout préventif.
  Doit systématiquement être prévenue par un traitement adapté (champs d'irradiation, dosimétrie, fractionnement, étalement, protections plombées) et par un bilan préradiothérapie comprenant une consultation stomatologique avec panoramique dentaire et remise en état bucco-dentaire et confection de gouttières fluorées à utiliser imprégnées de fluor lors de l'irradiation.
- **Chondronécrose laryngée**
  Plus rare, sa prévention est identique à l'ostéoradionécrose.
- **Tissus cutanées et sous-cutanées**
  Radiodermite allant de l'érythème à l'épidermite exsudative.
  Sclérose et donc perte de l'élasticité de ces tissus, donnant un aspect « cartonné ».
  Sclérose musculaire : muscles masticateurs avec limitation de l'ouverture buccale, muscles cervicaux.
- **Asialie = xerostomie**
  L'asialie est due à une atteinte des glandes salivaires qui est provisoire ou définitive.
- **Myélite radique**
  L'atteinte de la moelle épinière est de plus en plus rare mais redoutable car invalidante et mortelle.
- **Atteinte thyroïdienne** : insuffisance thyroïdienne, voire cancer : toujours prévenue par une protection plombée systématique.

■ La curiethérapie

La curiethérapie se fait actuellement avec des fils d'Iridium 192 (placés dans des tubes plastiques mis en place sous anesthésie générale) ; elle correspond à une irradiation très ciblée et très localisée sur le site tumoral primitif permettant une irradiation quotidienne plus importante (donc un fractionnement et un étalement plus courts) puisque la dose délivrée est d'environ 10 Gy/j.

Les effets secondaires sont donc localisés mais existent ! (nécrose dans 20 % des cas, douleur...).

La dose totale délivrée est environ de 70 Gy en cas de curiethérapie exclusive, de 30 Gy en complément d'une irradiation externe.

Les indications concernent certaines tumeurs de la **cavité buccale** ou de **l'oropharynx**.

■ La chimiothérapie

La chimiothérapie en cancérologie ORL est utilisée par certaines équipes en induction (= chimiothérapie néoadjuvante) dans l'espoir de réduire le volume tumoral et de permettre une chirurgie moins mutilante ou pour évaluer le caractère radio-sensible de la tumeur (et ainsi proposer, s'il y a une réduction importante de la tumeur, une radiothérapie pour éviter un geste mutilant, type laryngectomie totale).

Sinon elle peut être indiquée en association avec la radiothérapie (concomitante) afin d'augmenter l'efficacité de celle-ci.

Elle est parfois utilisée lors de traitement tumoral palliatif.

La chimiothérapie la plus utilisée est l'association de 5 Fu (fluoro-uracile) et Cisplatine, par cures toutes les 3 à 4 semaines avec une surveillance régulière afin d'évaluer l'efficacité (réponse tumorale) et la tolérance (clinico-biologique). D'autres types de chimiothérapie sont en cours d'évaluation.

■ Arrêt total et définitif de l'intoxication alcoolo-tabagique

Il est indispensable, mais difficile pour certains patients qui doivent comprendre et accepter leur pathologie et arrêter dans le même temps une intoxication chronique.

Des aides, associations, consultation spécialisée, psychothérapie sont **systématiquement proposées**.

2. INDICATIONS

Les indications thérapeutiques sont complexes, variant selon les « écoles ». Elle sont définies au cas par cas, localisation par localisation.

3. SURVEILLANCE

Il faut souligner l'importance d'une surveillance systématique des cancers des VADS afin d'apprécier l'efficacité et la tolérance des moyens utilisés.

Cette surveillance est régulière et à vie du fait du risque de récidive locale (site tumoral initial ou ganglionnaire), d'apparition de métastases à distance et de survenue relativement fréquente (10 à 25 % des cas) d'une deuxième localisation de carcinome épidermoïde.

Exemple de rythme de surveillance :

- une consultation tous les 2 mois pendant 2 ans ;
- une consultation tous les 4 mois pendant 2 ans ;
- une consultation tous les 6 mois pendant 5 ans ;
- puis tous les ans.

La surveillance comporte au minimum un examen clinique, une radiographie de thorax annuelle et au moindre signe d'alerte ou de suspicion de récidive ou de 2e localisation, on effectue une pan-endoscopie et/ou une imagerie complémentaire (TDM, IRM cervico-faciale, voire PET-scan = tomodensitométrie à émission de positons).

En cas de lésions précancéreuses, une surveillance étroite est indispensable, avec biopsies au moindre doute en cas de réapparition de celles-ci.

Insister sur la nécessité **d'arrêt de l'intoxication alcoolo-tabagique**, diminuant ainsi le risque de survenue d'une 2e localisation.

H. Pronostic

- Est évalué par la survie à 5 ans.
- Dépend de la localisation tumorale.
- Globalement, le pronostic des cancers des VADS dépend de plusieurs facteurs :
  - stade TNM de la tumeur ++ ;
  - taille ou localisation (en fonction de la signification du T) de la tumeur ;
  - caractère infiltrant (plus péjoratif) ;
  - tabagisme important (> 45 PA) avec risque de sevrage difficile ;
  - le type histologique avec degré de différenciation (un cancer peu différencié est plus péjoratif).

> L'envahissement ganglionnaire est un facteur déterminant car il réduit la valeur pronostique pratiquement de moitié.

II. CANCERS DU LARYNX

A. Rappel anatomique

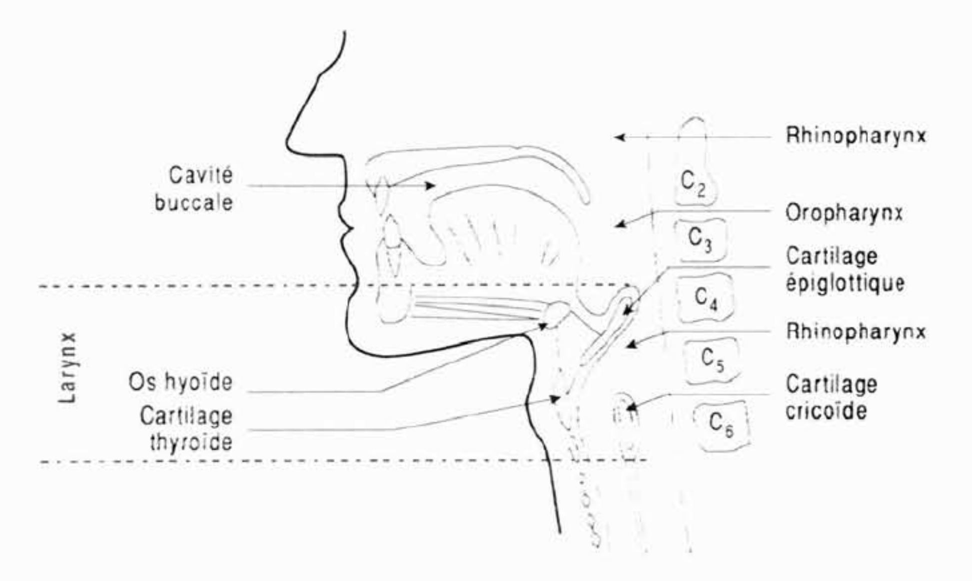


Figure 4. Le larynx

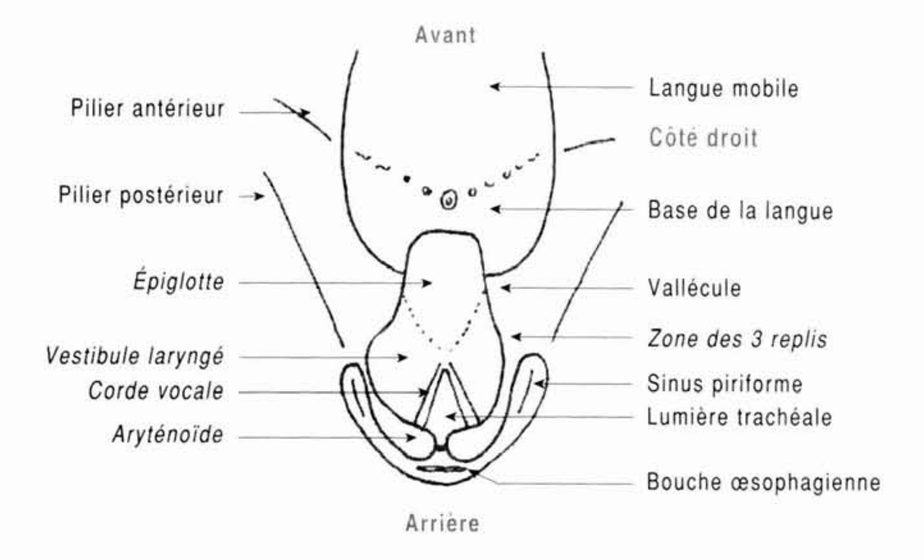


Figure 5. Filière pharyngo-laryngée vue du dessus

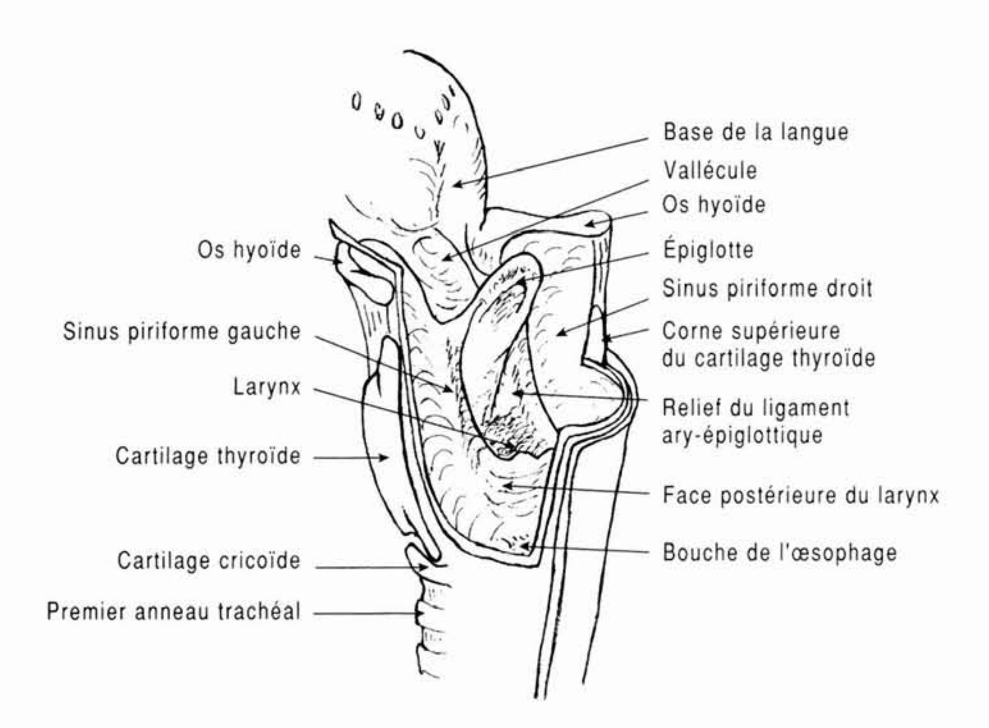


Figure 6.

Le larynx se situe entre l'hypopharynx-oropharynx et la trachée, en regard des vertèbres C4, C5 et C6.

Il est constitué de 3 étages :

- étage sus-glottique : margelle laryngée, vestibule laryngé, bandes ventriculaires, ventricules ;
- étage glottique : plan des plis vocaux (= cordes vocales) ;
- étage sous-glottique : situé entre les cordes vocales et le début de la trachée cervicale.

Le larynx est constitué d'une armature ostéo-cartilagineuse :

- os hyoïde ;
- cartilage thyroïde (face antérieure = « pomme d'Adam ») ;
- cartilage cricoïde : véritable anneau cartilagineux permettant le départ de la trachée ;
- cartilages aryténoïdes (sur lesquels viennent s'insérer les muscles intervenant dans la mobilité des cordes vocales), sont les seuls cartilages mobiles du larynx ;
- cartilage épiglottique.

Le larynx possède plusieurs fonctions : la respiration, la phonation, la déglutition.

B. Épidémiologie

cf. Généralités.

- Le cancer du larynx représente 30 % des cancers des VADS, soit 5 % de la mortalité par cancer chez l'homme. La localisation sus-glottique représente 50 % des cancers du larynx et respectivement de 45 à 5 % pour les localisations glottique et sus-glottique.
- Âge de survenue : 45 à 70 ans.
- Sexe : 97 % masculin.
- Facteurs de risque :
  - tabac +++ ;
  - alcool : rôle de cocarcinogène pour le larynx ;
  - lésions laryngées dysplasiques précancéreuses des laryngites chroniques : kératoses planes ou leucoplasies, kératoses exophytiques, papillomatoses ;
  - autres : traumatisme vocal chronique (tumeurs du plan glottique), expositions professionnelles (amiante, acide sulfurique, fer, nickel et chrome) ;
  - reflux gastro-œsophagien : éventuel rôle dans les carcinomes épidermoïdes de la partie postérieure du larynx (1/3 post. des cordes vocales et aryténoïdes).

C. Histologie

Largement dominée par les carcinomes épidermoïdes, plus ou moins différenciés (environ 97 % des cas).

D. Examen clinique

1. MOTIFS DE CONSULTATION

cf. Généralités.

- Maître symptôme : **la dysphonie +++**.

  Toute dysphonie persistante (> 3 semaines) doit conduire à un examen ORL complet.
- Les autres symptômes sont plus tardifs :
  - localisation sus-glottique : dans ce cas la dysphonie peut être plus tardive, gène à la déglutition jusqu'à la dysphagie, otalgie homolatérale, parfois dyspnée par obstruction laryngée ;
  - localisation sous-glottique : dyspnée.
- Les adénopathies cervicales sont un motif de consultation fréquent mais concernent les tumeurs laryngées sus-glottiques ou sous-glottiques, les tumeurs laryngées strictement limitées au **plan glottique** (cordes vocales) étant **peu lymphophiles**.
- Une tumeur laryngée peut être révélée par une dyspnée brutale lors d'une poussée inflammatoire tumorale. Elle peut être rapidement asphyxiante, nécessitant alors une trachéotomie en urgence.

2. EXAMEN PHYSIQUE

cf. Généralités.

- La nasofibroscopie est un temps très important de l'examen car elle permet de localiser le siège exact de la tumeur (sus-glottique, glottique, sous-glottique) et surtout d'apprécier la **mobilité laryngée à la respiration et à la phonation** (paramètre d'infiltration et d'extension tumorale), c'est-à-dire des aryténoïdes et des cordes vocales, indiquant directement le choix thérapeutique et notamment le type d'intervention chirurgicale.
- Le résultat de l'examen clinique ORL est consigné sur un **schéma daté et signé.**

E. Bilan complémentaire

cf. Généralités.

1. LA PAN-ENDOSCOPIE

Lors de la pan-endoscopie, on réalise bien entendu une trachéoscopie à l'aide d'optiques rigides mais d'autant plus dans les tumeurs laryngées car elle permet de rechercher une atteinte sous-glottique et d'évaluer son étendue.

Le résultat de la pan-endoscopie est consigné sur un schéma daté et signé.

2. IMAGERIE

Le scanner cervical présente un intérêt certain dans les tumeurs laryngées surtout sus et sous-glottiques puisqu'il permet de préciser une éventuelle atteinte des cartilages thyroïde et cricoïde, et de la loge hyo-thyro-épiglottique (loge HTE) dirigeant le choix thérapeutique.

F. Classification TNM

T : REPRÉSENTE L'EXTENSION LOCALE TUMORALE

	Tumeur	Mobilitée laryngée (CV et/ou aryténoïde)
T1	Limitée à une région laryngée	Mobilité laryngée normale
T2	Étendue à une 1 ou aux 2 régions laryngées adjacentes	Mobilité laryngée normale ou diminuée
T3	Limitée au larynx	Fixation laryngée
T4	Extension au delà du larynx et/ou atteinte cartilagineuse	Larynx mobile ou fixé

- Une région laryngée est définie par l'étage sus-glottique, glottique ou sous-glottique.
- La fixation laryngée peut correspondre à une corde vocale (CV) ou une aryténoïde, d'un ou des 2 côtés.

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

cf. Généralités.

Les tumeurs strictement limitées au plan des cordes vocales sont peu lymphophiles.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

cf. Généralités.

G. Traitement

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

cf. Généralités.

■ Traitement chirurgical

- La chirurgie du larynx.

  Peut être soit partielle, soit totale :

  – chirurgie partielle = laryngectomie partielle : conserve tout ou partie des fonctions du larynx (phonation, respiration, déglutition), la trachéotomie est le plus souvent nécessaire pour les suites opératoires mais est **provisoire**.

Le succès d'une laryngectomie partielle tient à la résection complète de la tumeur mais aussi aux suites opératoires, notamment une bonne reprise alimentaire (le risque essentiel des laryngectomies partielles est la survenue de troubles de la déglutition avec fausses routes) ;

- chirurgie totale = laryngectomie totale : consiste à la résection complète du larynx, nécessitant une trachéotomie **définitive = trachéostomie** (abouchement de la trachée directement à la peau).

  Une rééducation orthophonique sera nécessaire en post-opératoire pour l'apprentissage de la voix « œsophagienne » qui peut être facilité par un dispositif prothétique (Provox® : fistule entre la partie haute de la trachée et l'œsophage) ;
- exemples de laryngectomie partielle : cordectomie unilatérale ou rarement bilatérale, laryngectomie fronto-latérale, crico-hyoïdo-épiglotto pexie (CHEP), crico-hyoïdo péxie (CHP), laryngectomie sus-glottique...

• Chirurgie ganglionnaire :
  - cas particulier : le traitement chirurgical des aires ganglionnaires n'est pas systématique uniquement dans les tumeurs **strictement limitées aux cordes vocales et N0** (T1N0 glottiques) ;
  - par contre il est systématique voire bilatéral pour les tumeurs sus et sous-glottiques.

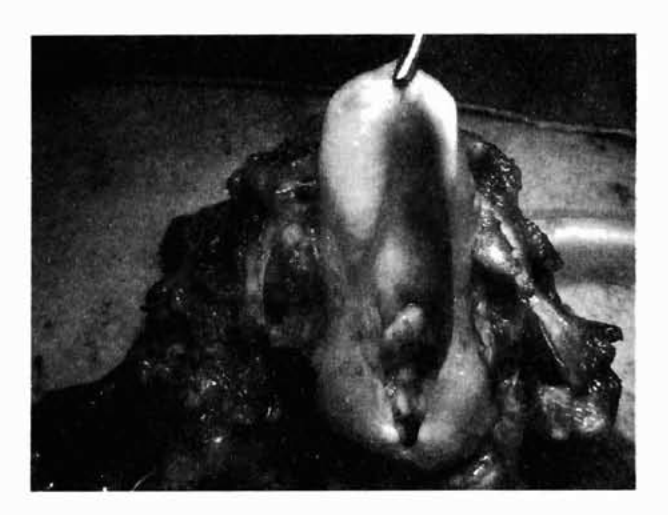


Figure 7. Pièce opératoire d'une laryngectomie totale (voir photo 13, en couleur, cahier central)

■ La radiothérapie externe

cf. Généralités.

• Dans les cancers du larynx, elle peut être proposée de manière exclusive pour les petites tumeurs.

• Elle est effectuée en complément de la chirurgie en cas d'atteinte histologique des limites de résection de la pièce opératoire ou des aires ganglionnaires.

■ La chimiothérapie

cf. Généralités.

Dans les cancers du larynx, certaines équipes utilisent des protocoles de chimiothérapie néoadjuvante pour réduire la tumeur permettant parfois la préservation d'une fonction laryngée lors du traitement chirurgical (modification de l'indication opératoire...) ou surtout pour évaluer le caractère radiosensible de la tumeur (et ainsi proposer, s'il y a une réduction tumorale importante, une radiothérapie pour éviter un geste mutilant type laryngectomie totale).

■ Arrêt total et définitif de l'intoxication alcoolo-tabagique

2. SURVEILLANCE

cf. Généralités.

H. Pronostic

cf. Généralités.

- La survie globale à 5 ans est de 50-55 %.
- La survie à 5 ans varie essentiellement en fonction du T et N.
- Le pronostic est plus péjoratif pour les tumeurs sus et sous-glottiques.
- Survie à 5 ans :

	Glottique	Sus-glottique	Sous-glottique
T1-T2	70 à 80 %	50 %	40 %
T3-T4	40 %	30 à 40 %	20 %

L'envahissement ganglionnaire est un facteur déterminant car il réduit la valeur pronostique pratiquement de moitié.

III. CANCERS DE L'HYPOPHARYNX

A. Rappel anatomique

L'hypopharynx est situé en arrière du larynx, entre l'oropharynx et l'œsophage cervical.

Composition :

- latéralement : sinus piriformes ;
- en avant : région rétrocricoïdienne ;
- en arrière : paroi hypopharyngée postérieure ;
- en bas : bouche œsophagienne.

Le sinus piriforme est formé par :

- une paroi externe ;
- une paroi interne : mur pharyngo-laryngé ;

- un angle antérieur ;
- un fond.

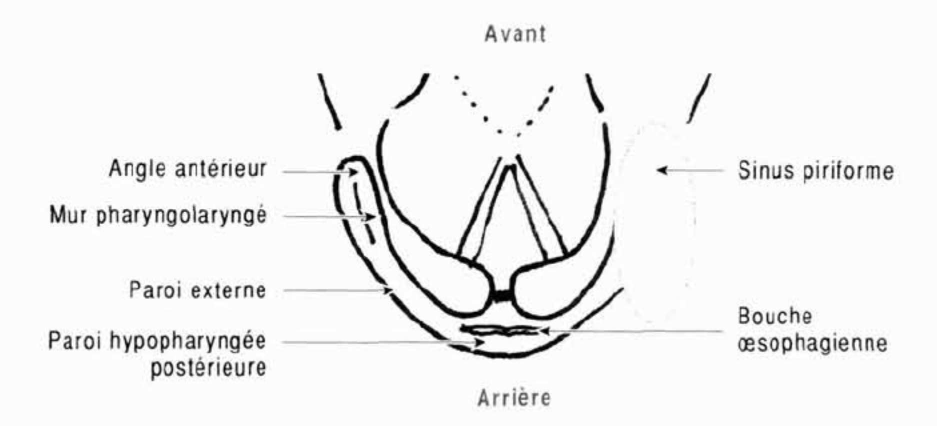


Figure 8. Filière pharyngo-laryngée vue du dessus (éléments anatomiques de l'hypopharynx : en italique)

B. Épidémiologie

cf. Généralités.

- La France est le pays présentant un des taux les plus élevés au monde de survenue de cancer de l'hypoharynx, suivie de près par l'Inde.
- Les cancers de la région hypopharyngée représentes 10 à 15 % des cancers ORL, 85 à 90 % se développant au niveau d'un sinus piriforme.
- Âge : pic de fréquence : 55 à 65 ans.
- Facteurs de risque : rôles majeurs de l'alcool et du tabac dans le développement des carcinomes épidermoïdes.

C. Histologie

- Macroscopiquement, le cancer du sinus piriforme (90 % des cancers de l'hypopharynx) se présente, dans 90 % des cas, sous la forme ulcéro-infiltrante.
- L'histologie est un carcinome épidermoïde dans environ 95 % des cas, en général bien différencié.

D. Examen clinique

cf. Généralités.

La symptomatologie au stade initial du développement tumoral est peu parlante, voire inexistante, du fait de la localisation anatomique (sinus piriforme) raison expliquant une évolution et un stade parfois tardifs au moment du diagnostic.

Les adénopathies cervicales sont fréquentes, du fait de la très forte lymphophilie des cancers de l'hypopharynx. On retrouve des adénopathies cervicales dans environ 80 % des cas (sous-digastriques ++).

1. MOTIFS DE CONSULTATION

Les symptômes les plus fréquemment retrouvés sont :

- une gène hypopharyngée unilatérale, fixe, augmentant à la déglutition évoluant progressivement vers la dysphagie aux solides puis aux liquides parfois accompagnée d'odynophagie ;
- otalgie réflexe ;
- crachats hémoptoïques ;
- en cas d'extension importante : dyspnée, dysphonie ;
- adénopathie cervicale +++ : très fréquents dans ces localisations tumorales.

2. EXAMEN PHYSIQUE

cf. Généralités.

La tumeur hypopharyngée peut être visualisée lors de l'examen clinique par laryngoscopie indirecte ou nasofibroscopie. On précisera ainsi les limites tumorales visibles et la mobilité laryngée, très importante à préciser dans ces localisations tumorales du fait d'une possible extension par infiltration laryngée.

Parfois la tumeur n'est pas visible lors de l'examen clinique (fond du sinus piriforme ++) et certains signes indirects doivent faire évoquer la présence d'une tumeur, qui sera confirmée par des investigations complémentaires : stase salivaire unilatérale, rigidité hypopharyngée latérale avec épaississement des replis muqueux, mauvaise ouverture d'un sinus piriforme lors de la phonation.

E. Bilan complémentaire

cf. Généralités.

1. LA PAN-ENDOSCOPIE

Les sinus piriformes seront soigneusement examinés à l'aide de l'hypopharyngoscope permettant un déplissement progressif des replis muqueux.

Le résultat de la pan-endoscopie sera consigné sur un schéma daté et signé.

2. IMAGERIE

Le scanner cervical présente un intérêt dans ces tumeurs infiltrantes car il permet de préciser une éventuelle atteinte de la région laryngée, des cartilages thyroïde et cricoïde et de l'atteinte ganglionnaire associée.



Figure 9. Scanner cervical, coupe transversale : cancer du sinus piriforme gauche avec adénopathie métastasique

F. Classification TNM

T : REPRÉSENTE L'EXTENSION LOCALE TUMORALE

	Tumeur	Mobilitée laryngée (CV et/ou aryténoïde)
T1	Limitée à une région hypopharyngée	Mobilité laryngée normale
T2	Étendue à plus d'une région hypopharyngée ou région voisine adjacente	Mobilité laryngée normale ou diminuée
T3	Atteinte d'une ou plusieurs région hypopharyngée ou région voisine adjacente	Fixation laryngée
T4	Atteinte cartilagineuse, osseuse (os hyoïde) ou aux tissus mous	Larynx mobile ou fixé

- Une région laryngée est définie par : sinus piriforme, hypopharynx postérieur, région rétrocricoïdienne.

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

cf. Généralités.

Les adénopathies centrales sont très fréquemment retrouvées, dans environ 90 % des cas.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

cf. Généralités.

G. Traitement

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

■ Traitement chirurgical

- De la tumeur :
  - le type d'intervention réalisé dépendra de l'extension tumorale, et conservera ou non les fonctions laryngées naturelles ;
  - en cas d'immobilité laryngée, la chirurgie tumorale sera non conservatrice : pharyngo-laryngectomie totale (trachéotomie définitive = trachéostomie) ;
  - en cas d'atteinte plus limitée, avec mobilité laryngée normale, la chirurgie tumorale sera conservatrice : pharyngectomie, pharyngo-laryngectomie partielle.
- Chirurgie ganglionnaire.

  cf. Généralités.

  Dans les cancers de l'hypopharynx, très lymphophiles, le traitement chirurgical ganglionnaire est **systématiquement** associé à l'exérèse tumorale, même chez les patients N0.

  Le curage sera bilatéral dans les lésions médianes ou paramédianes.

■ La radiothérapie externe

cf. Généralités.

■ La chimiothérapie

cf. Généralités.

Certaines équipes utilisent une polychimiothérapie d'induction (chimiothérapie néoadjuvante) pour tenter de réduire le volume tumoral initial ou pour évaluer le caractère radiosensible de la tumeur (et ainsi proposer, s'il y a une réduction tumorale importante, une radiothérapie pour éviter un geste mutilant type pharyngo-laryngectomie totale).

■ Arrêt total et définitif de l'intoxication alcoolo-tabagique

2. SURVEILLANCE

cf. Généralités.

H. Pronostic

cf. Généralités.

Le pronostic des cancers de l'hypopharynx est mauvais car :

- il est souvent découvert à un stade avancé ;
- les métastases ganglionnaires sont fréquentes.

La survie à 5 ans est environ de 25 à 30 %, tout stade confondu.

L'envahissement ganglionnaire, fréquent dans cette localisation, est un facteur déterminant car il réduit la valeur pronostique pratiquement de moitié.

IV. CANCERS DE LA CAVITÉ BUCCALE

A. Rappel anatomique

Limites anatomiques de la cavité buccale (= cavité orale) :

- antérieure : lèvres ;
- supérieure : palais dur (osseux) ;
- latérales : joues ;
- postérieure : isthme du gosier (limite avec l'oropharynx) ;
- inférieure : langue mobile et plancher buccal compris.

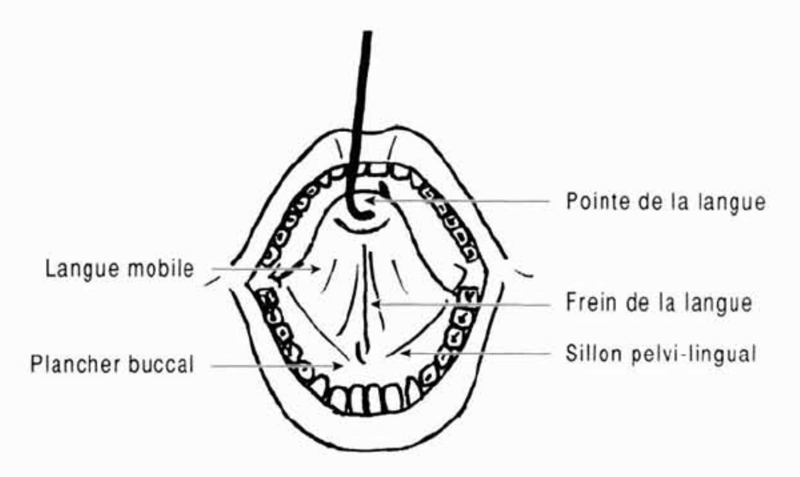


Figure 10. Cavité buccale (cavité orale), langue tractée vers le haut (voir aussi figure 12)

B. Épidémiologie

cf. Généralités.

Les cancers de la cavité buccale représentent 25 à 30 % des cancers ORL.

La localisation tumorale la plus fréquente est la langue mobile (50 % des cas), puis le plancher buccal (30 à 35 % des cas).

- Âge : pic de fréquence : 50 à 65 ans.
- Sexe : large prédominance masculine, mais les femmes sont proportionnellement plus nombreuses dans les cancers de la cavité buccale puisqu'elles représentent jusqu'à 15 % des cas.
- Facteurs de risque :
  - rôles majeurs de l'alcool et du tabac ;
  - lésions pré-cancéreuses de la cavité buccale (5 % des cas) : lichen plan ou érosif, leucoplasie, érythroplasie, maladie de Bowen, papillomatose orale floride (POF) ;
  - cas particulier en Inde et Amérique du sud où sont chiqués le betel et la feuille de coca qui sont des cancérigènes de la muqueuse buccale ;
  - +/– mauvais état bucco-dentaire : le plus souvent du en fait à un milieu socio-professionnel défavorisé.

C. Histologie

Macroscopiquement, la forme ulcéreuse +/– infiltrante est plus fréquente que la forme bourgeonnante.

L'histologie montre un carcinome épidermoïde dans plus de 95 % des cas, souvent bien différencié.

D. Examen clinique

cf. Généralités.

1. MOTIFS DE CONSULTATION

- Lésion PERSISTANTE, remarquée par le patient, pouvant être indolore ou douloureuse, surtout à un stade évolué, et saignant parfois au contact.
- Gène buccale pouvant évoluer vers une dysphagie.
- Otalgie réflexe (surtout pour les lésions postérieures, sinon rare).
- Adénopathies cervicales +++ : très fréquentes dans ces localisations tumorales.

2. EXAMEN PHYSIQUE

L'examen de la cavité buccale s'effectuera à l'aide de 2 abaisse-langues et d'une lampe frontale permettant facilement de visualiser la tumeur (le diagnostic est plus aisé que dans les autres localisations cancéreuses ORL).



Figure 11. Cancer du bord latéral de la langue mobile droite (voir photo 14, en couleur, cahier central)

Tester la mobilité linguale latérale et antérieure (protraction).

La palpation linguale et du plancher buccal est un temps essentiel de l'examen clinique des tumeurs de la cavité buccale mobile, car elle permet de préciser l'induration et donc la taille réelle de la lésion et la mobilité par rapport aux plans profonds et adjacents.

Si la lésion est accessible, ce qui est fréquent dans la cavité buccale, une biopsie sera réalisée à la fin de l'examen clinique afin de permettre un diagnostic histologique rapide. **Cette biopsie n'exclut en aucun cas la pan-endoscopie**.

Palpation cervicale soigneuse à la recherche d'adénopathies métastatiques, fréquentes dans les cancers de la cavité buccale.

Rechercher des lésions précancéreuses.

Apprécier l'état bucco-dentaire.

E. Bilan complémentaire

cf. Généralités.

1. LA PAN-ENDOSCOPIE

Lors de la pan-endoscopie, il ne faut pas omettre de réaliser l'examen clinique sous anesthésie générale permettant de préciser pour les cancers de la langue l'extension en profondeur et la taille de la tumeur.

Le résultat de la pan-endoscopie sera consigné sur un schéma daté et signé.

2. IMAGERIE

- TDM cervico-facial :

  Le scanner avec injection de produit de contraste est le plus souvent demandé dans ces localisations, en particulier dans les formes évoluées. En effet il s'agit d'un très bon examen pour préciser l'envahissement osseux (mandibulaire).
- IRM :

  L'IRM avec injection de gadolinium est demandée dans les formes évoluées ou infiltrantes de tumeurs linguales car il permet d'apprécier précisément l'atteinte et l'extension musculaire.

F. Classification TNM

T : TAILLE DE LA TUMEUR

T1	Tumeur (grand axe) $\leq$ 2 cm
T2	Tumeur > 2 cm et $\leq$ 4 cm
T3	Tumeur > 4 cm
T4	Tumeur étendue à l'os, aux muscles profonds, à la peau, à une autre région

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

Cf. Généralités.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

Cf. Généralités.

G. Traitement

cf. Généralités.

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

■ Traitement chirurgical

- Chirurgie de la tumeur :
  - le traitement chirurgical dépend bien entendu du stade TNM mais aussi de la localisation anatomique de la lésion ;
  - pour les lésions de petite taille, non infiltrantes et à distance du périoste, on effectue une électrorésection (résection au bistouri électrique) tumorale par voie buccale faisant partie du groupe des glossectomies (langue) ou pelvectomies (plancher buccal) ou pelviglossectomies partielles ;
  - dans d'autres cas (tumeurs plus importantes, infiltrantes, atteignant parfois les plans musculaires profonds, l'os...), on effectue d'autres interventions plus lourdes dont les indications sont bien précises : BPTM (bucco-pharyngectomie par voie trans-mandibulaire) qui est conservatrice (mandibulotomie simplement pour la voie d'abord) ou non conservatrice (résection osseuse : mandibulectomie de nécessité carcinologique). Lorsque la tumeur atteint le périoste ou l'os mandibulaire, la pelviglossectomie necessite une mandibulectomie (en regard de la tumeur) qui peut être non interruptrice (resection transversale de crête alvéolaire) ou interruptrice (résection segmentaire mandibulaire sagittale), glossectomies totales (tumeurs envahissant la quasi totalité de la langue) ;
  - pour les résections tumorales importantes, une reconstruction est nécessaire : plusieurs lambeaux, en fonction de l'importance et de la topographie de la résection, peuvent être effectués : lambeau myo-cutané de grand pectoral ou grand dorsal, lambeau de buccinateur, lambeau libres microanastomosés (péroné, iliaque, scapulaire, antébrachial)...
- Chirurgie des aires ganglionnaires (cf. Généralités) :
  - dans ces localisations tumorales, le curage est systématique lorsque une chirurgie est décidée :
    - si la lésion est bien latéralisée et limitée, le curage peut être unilatéral,
    - lorsque la lésion est antérieure ou franchit la ligne médiane, on effectue un curage ganglionnaire cervical bilatéral dont le mode fonctionnel ou radical est choisi en fonction du stade N.

■ La radiothérapie externe

Cf. Généralités.

- La radiothérapie externe est le plus souvent utilisée en complément de la chirurgie première.
- Elle est parfois proposée en traitement exclusif pour des tumeurs bien limitées.
- Elle est ciblée sur le site lésionnel et/ou sur les aires ganglionnaires cervicales.

■ La curiethérapie

Cf. Généralités.

- La curiethérapie peut être utilisée pour les tumeurs bien limitées (T1 ou T2) de la langue ou du plancher à distance de la mandibule (risque d'ostéoradionécrose et douleurs séquellaires fréquentes).
- On utilise des fils d'iridium 192 placés au niveau tumoral et une dose de 30 Gy (complément d'une radiothérapie externe) à 70 Gy (curiethérapie exclusive) est délivrée.

■ La chimiothérapie

Cf. Généralités.

La chimiothérapie est utilisée par certaines équipes en néoadjuvant ou en traitement palliatif

■ Arrêt total et définitif de l'intoxication alcoolo-tabagique

2. SURVEILLANCE

Cf. Généralités.

H. Pronostic

cf. Généralités.

La survie globale à 5 ans des tumeurs de la cavité buccale est de 40 %.

Survie à 5 ans en fonction du stade T :

T1	60 à 80 %
T2	40 à 50 %
T3	20 %
T4	10 %

L'envahissement ganglionnaire, fréquent dans cette localisation, est un facteur déterminant car il réduit la valeur pronostique pratiquement de moitié.

V. CANCERS DE L'OROPHARYNX

A. Rappel anatomique

Limites de l'oropharynx :

- Antérieure : en bas : V lingual (frontière entre la langue mobile et la base de langue), en haut : extrémités supérieures des 2 arcs palato-glosses.
- Supérieure : antérieure : voile du palais (compris), postérieure : rhino-pharynx.
- Latérales : région tonsillaire = amygdalienne (comprenant le pilier antérieur, l'amygdale et le pilier postérieur), la paroi oropharyngée latérale.
- Postérieure : paroi oropharyngée postérieure.
- Inférieure : limite avec l'hypopharynx (plan horizontal passant par le bord supérieur de l'os hyoïde et le bord inférieur du corps de C3).

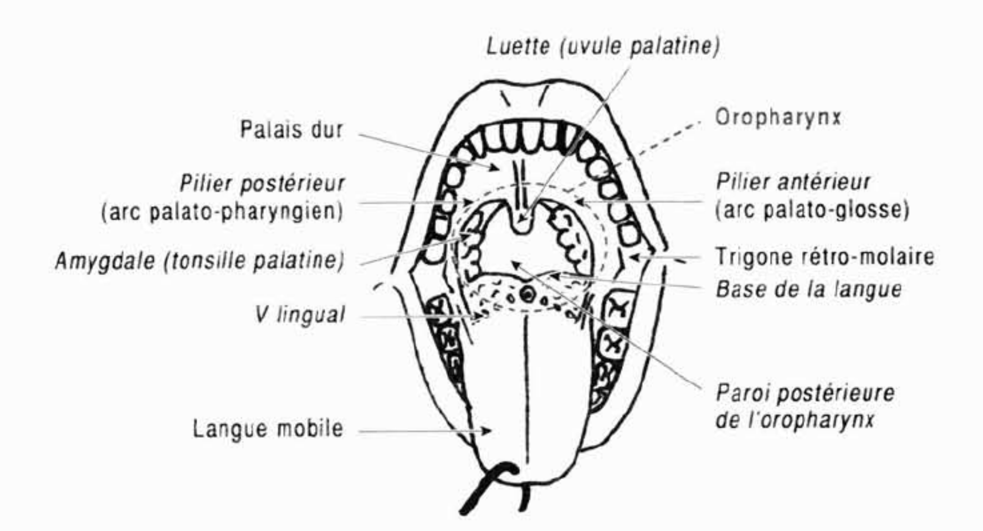


Figure 12. Cavité buccale – oropharynx
(éléments anatomiques de l'oropharynx : en italique)

B. Épidémiologie

cf. Généralités.

Les cancers de l'hypopharynx représentent 25 % des cancers ORL, soit 4 % des cancers chez l'homme.

Les localisations les plus fréquentes sont par ordre décroissant la région amygdalienne, la base de langue et le voile.

- Âge : pic de fréquence de 50 à 60 ans.
- Sexe : homme dans 95 % des cas.
- Facteurs de risque : alcool et tabac +++ (cf. Généralités).

C. Histologie

Macroscopiquement, la forme tumorale ulcéro-infiltrante est plus fréquente.
Histologie :

- carcinome épidermoïde en général bien différentié, largement prédominant ;
- autre : lymphome (région amygdalienne...).

D. Examen clinique

cf. Généralités.

1. MOTIFS DE CONSULTATION

- La symptomatologie au stade initial du développement tumoral est en général peu parlante, en fonction de la localisation anatomique (région amygdalienne, base de langue) raison expliquant une évolution et un stade parfois tardifs au moment du diagnostic.
- Gène oropharyngée unilatérale plus marquée lors de la déglutition pouvant évoluer vers une dysphagie aux solides, voire aux liquides.
- « Angine » persistante.
- Otalgie réflexe homolatérale fréquente.
- Parfois épisodes de saignements accompagnant des crachats.
- Adénopathies cervicales +++ : très fréquentes dans ces localisations tumorales.

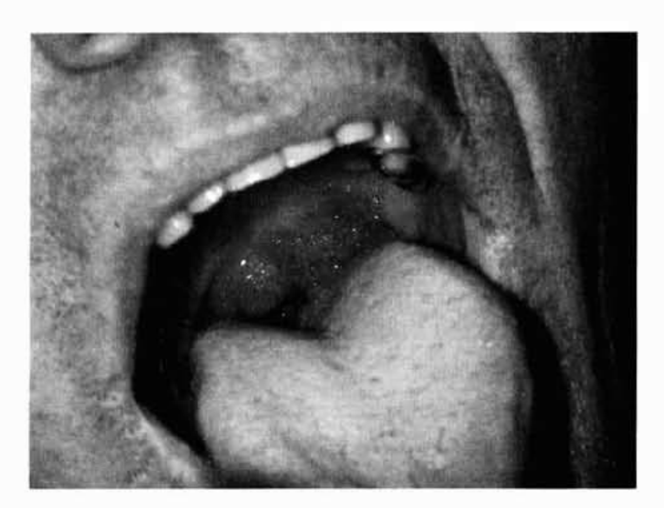


Figure 13. Cancer de la région vélo-amygdalienne gauche (voir photo 15, en couleur, cahier central)

2. EXAMEN PHYSIQUE

L'examen clinique doit être méthodique et rigoureux car les lésions hypopharyngées sont parfois de diagnostic difficile : on débute par examiner la cavité buccale et l'oropharynx à l'aide de 2 abaisse-langues et d'un miroir frontal, on effectuera ensuite une laryngoscopie indirecte au miroir, langue en protraction,

très utile pour examiner la région amygdalienne, le sillon amygdaloglosse la base de langue et la vallécule, puis une nasofibroscopie. On effectue une palpation buccale et oropharyngée (amygdale, piliers, base de langue) parfois impossible à cause du réflexe nauséeux.

Tester la mobilité linguale latérale et la protraction.

Si la lésion est accessible, une biopsie sera réalisée à la fin de l'examen clinique afin de permettre un diagnostic histologique rapide. **Cette biopsie n'exclut en aucun cas la pan-endoscopie**.

Palpation cervicale soigneuse à la recherche d'adénopathies métastatiques, fréquentes dans les cancers de l'oropharynx.

E. Bilan complémentaire

1. LA PAN-ENDOSCOPIE

cf. Généralités.

Lors de la pan-endoscopie, qui précise la localisation exacte de la tumeur et sa taille, on effectue systématiquement une palpation endobuccale et oropharyngée qui précise le caractère infiltrant de la lésion en profondeur ou aux régions adjacentes.

Le résultat de la pan-endoscopie sera consigné sur un schéma daté et signé.

2. IMAGERIE

cf. Généralités.

Le scanner cervico-facial avec injection de produit de contraste n'est pas demandé systématiquement dans ces localisations cancéreuses mais en cas de lésion proche de la mandibule ou du maxillaire supérieur (importante tumeur du voile infiltrant le palais) ou en cas de tumeur de taille importante dont les limites en profondeur sont difficiles à apprécier. Dans ce dernier cas on préfèrera une IRM cervico-faciale.

F. Classification TNM

T : TAILLE DE LA TUMEUR

T1	Tumeur (grand axe) ≤ 2 cm
T2	Tumeur > 2 cm et ≤ 4 cm
T3	Tumeur > 4 cm
T4	Tumeur étendue à l'os, aux muscles profonds, à la peau, à une autre région

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

Cf. Généralités.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

Cf. Généralités.

G. Traitement

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

cf. Généralités.

■ Traitement chirurgical

- Chirurgie de la tumeur.

  Le type de chirurgie proposé dépend bien entendu de la topographie lésionnelle, variée au niveau de l'oropharynx, de la taille et de l'extension tumorale.

  Exemples : amygdalectomie élargie par électrorésection (tumeur strictement limitée à la loge amygdalienne), oropharyngectomie par voie trans mandibulaire (tumeur plus volumineuse et/ou atteignant la base de langue), glossectomie totale (tumeur envahissant la quasi totalité de la langue), pharyngectomie postérieure (tumeur limitée à la paroi oropharyngée postérieure), subglosso-laryngectomie supra-glottique ou subglosso-laryngectomie totale (tumeur de la base de langue ou de la vallécule et étendue au larynx) etc.

  Pour les résections tumorales importantes, une reconstruction est nécessaire : plusieurs lambeaux, en fonction de l'importance et de la topographie de la résection, peuvent être effectués : lambeau myocutané de grand pectoral ou grand dorsal, lambeau libre microanastomosé (péroné, iliaque, scapulaire)...

- Chirurgie des aires ganglionnaires.

  Dans ces localisations tumorales, le curage est systématique lorsque une chirurgie est décidée :

  - si la lésion est bien latéralisée et limitée, le curage peut être unilatéral (exemple : tumeur de la loge amygdalienne) ;
  - lorsque la lésion est médiane ou franchit la ligne médiane, on effectue un curage ganglionnaire cervical bilatéral dont le mode fonctionnel ou radical est choisi en fonction du stade N (exemples : tumeur de la base de langue médiane, tumeur de la paroi oropharyngée postérieure).

■ La radiothérapie externe

cf. Généralités.

La radiothérapie externe est le plus souvent utilisée en complément de la chirurgie première.

Elle est parfois proposée en traitement exclusif pour des tumeurs bien limitées notamment les tumeurs de l'amygdale.

Elle est ciblée sur le site lésionnel et/ou sur les aires ganglionnaires cervicales.

■ La chimiothérapie

cf. Généralités.

La chimiothérapie est utilisée par certaines équipes en néoadjuvant ou en traitement palliatif.

■ Arrêt total et définitif de l'intoxication alcoolo-tabagique

2. SURVEILLANCE

cf. Généralités.

H. Pronostic

cf. Généralités.

Le pronostic des cancers de l'oropharynx à 5 ans, toute localisation et stade confondus est d'environ 30 % de survie. Ce pronostic médiocre est du à un **diagnostic souvent tardif, une lymphophilie très importante** de ces localisations et des **récidives locales** plus importantes.

Survie à 5 ans en fonction des différentes localisations, tous stades confondus :

Région amygdalienne	30 %
Base de langue	25 %
Voile du palais	30 %

L'envahissement ganglionnaire, fréquent dans cette localisation, est un facteur déterminant car il réduit la valeur pronostique pratiquement de moitié.

VI. CANCERS DU NASOPHARYNX (= RHINOPHARYNX = CAVUM)

Le cancer du nasopharynx diffère des autres localisations tumorales des VADS.

Il s'agit dans la majorité des cas d'un carcinome indifférencié, non lié à l'intoxication alcoolo-tabagique mais à un facteur viral (EBV = *Epstein-Barr Virus*), apparaissant chez des sujets souvent originaires de pays à risque (cf. épidémiologie).

A. Rappel anatomique

- Le rhinopharynx est la partie supérieure du pharynx, situé entre l'oropharynx, les fosses nasales (limites = les choanes) et la base du crâne.
- Limites du nasopharynx :
  - antérieure : choanes correspondant à la partie postérieure des fosses nasales ;

- supérieure : face inférieure de la moitié postérieure du sphénoïde et partie basilaire de l'os occipital ;
- latérales : ostium pharyngien de la trompe d'Eustache (trompe auditive), en rapport avec les régions parapharyngée et rétrostylienne (contenant la carotide interne) ;
- postérieure : va de la partie basilaire de l'os occipital à l'atlas (C1) ;
- inférieure : partie supérieure de l'oropharynx.

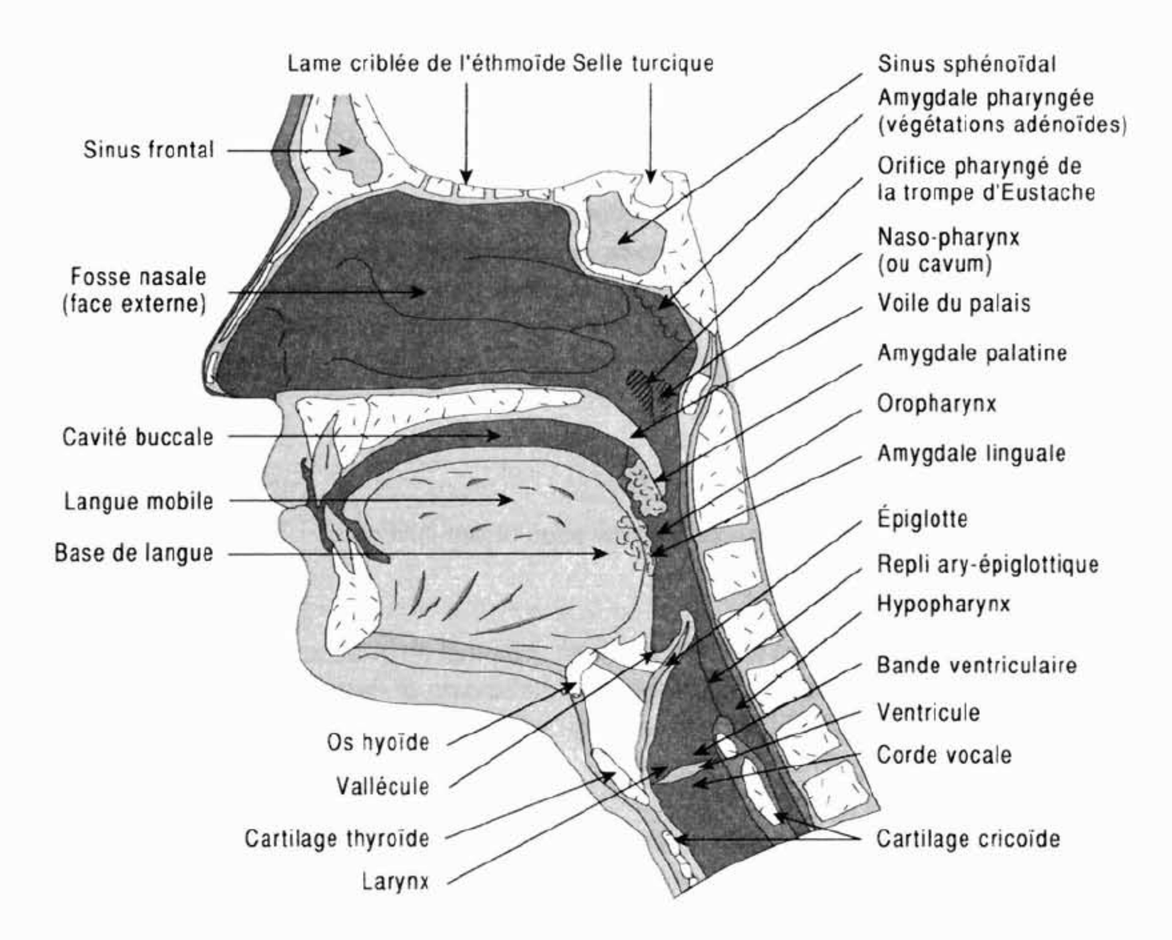


Figure 14. Coupe sagittale cervico-faciale

B. Épidémiologie

1. ORIGINE ETHNIQUE

- Les pays à haut risque (50/100 000) : Asie du sud-est, sud de la Chine, Alaska (Esquimaux), Grœnland (Innuits).
- Les pays à risque moyen (5/100 000) : bassin méditerranéen (Algérie, Maroc, Tunisie ++), Afrique de l'est.
- Les pays à risque faible (< 2/1 000 000) : pays industrialisés.

2. SEX RATIO

Plus fréquent chez l'homme, sex ratio de 3.

3. ÂGE

L'âge d'apparition est très variable, ce cancer pouvant toucher le sujet jeune (20 ans), comme le sujet âgé (70 ans). L'âge moyen est d'environ 40 ans.

À noter un pic de fréquence de 20 à 30 ans dans les pays du Maghreb.

4. FACTEURS DE RISQUE

- Facteur viral : **infection par l'EBV** (= *Epstein-Barr Virus* : marqueurs et anticorps viraux présents au sein des cellules tumorales épithéliales ou des sérosités tumorales) : il s'agit d'un facteur essentiel puisqu'il est pratiquement systématiquement retrouvé dans les carcinomes indifférenciés. La sérologie, systématique dans le bilan initial servira de référence pour le suivi évolutif.
- Facteurs alimentaires : produits salés ou fumés (nitrosamines...).

Contrairement aux carcinomes épidermoïdes des VADS, les carcinomes indifférenciés du nasopharynx n'ont pas de relation avec l'intoxication alcoolo-tabagique.

C. Histologie

1. MACROSCOPIE

La tumeur peut être bourgeonnante et/ou ulcéro-infiltrante.

2. HISTOLOGIE

Dans la majorité des cas l'étude histologique met en évidence un **carcinome indifférencié ou UCNT** (*undifferenciated carcinoma of nasopharyngeal type*) : environ 60 % des cas en France, et jusqu'à 98 % des cas dans certains pays à haut risque.

Autres :

- Carcinomes épidermoïdes (30 à 40 % des cas en France) : mais autre terrain (relié à la consommation alcoolo-tabagique)... (dans le cas des carcinomes épidermoïdes, se reporter au chapitre des généralités des cancers ORL pour l'épidémiologie, le bilan, etc., p. 186).
- Lymphomes (10 à 15 % des cas en France) : lymphomes malins non hodgkiniens.

D. Examen clinique

1. MOTIFS DE CONSULTATION

■ Rhinologiques (20 %) :

- Obstruction nasale unilatérale voire bilatérale dans les tumeurs évoluées, progressive et devenant permanante.
- Rhinorrhée purulente chronique le pus souvent postérieure, épistaxis à répétition.
- Rhinolalie.

■ Otologiques

- Hypoacousie (correspond en fait à une otite séro-muqueuse homolatérale par obstruction tubaire : cf. examen physique).
- Acouphènes.
- Épisodes d'otites moyennes aiguës.
- Parfois vertiges.

Toute otite séreuse chez un patient originaire d'une zone à risque ou plus globalement chez l'adulte doit faire évoquer la présence d'un cancer du cavum.

■ Neurologiques et ophtalmologiques

- Ces signes apparaissent lors d'envahissement tumoral important au niveau des espaces adjacents au cavum et/ou de la base du crâne (atteinte des paires crâniennes).
- Névralgies faciales (nerf V) ou du nerf IX.
- Paralysie oculomotrice par atteinte du VI ou directement des muscles intraorbitaires, entraînant une diplopie.
- céphalées rétro-orbitaires.

■ Adénopathies cervicales +++ :

Très fréquentes du fait de la grande lymphophilie de ces cancers : motif de consultation dans environ 40 % des cas.

L'interrogatoire précisera l'origine ethnique du patient, l'existence d'une intoxication alcoolo-tabagique.

2. EXAMEN PHYSIQUE

■ Examen clinique ORL complet

L'examen clinique ORL est initialement orienté par les symptômes présentés par le patient.

- Examen des fosses nasales : comporte une rhinoscopie antérieure à l'aide d'un spéculum à fosse nasale et une rhinoscopie postérieure (cavoscopie) à l'aide du miroir laryngé orienté vers le cavum ou d'une optique (nasofibroscopie ou optique rigide) : la tumeur est le plus souvent unilatérale (sauf tumeur importante), rarement visualisée lors de la rhinoscopie antérieure (sauf tumeur importante) mais lors de la rhinoscopie postérieure : tumeur le plus souvent bourgeonnante et de volume variable.
- Des biopsies sont effectuées lors de la rhinoscopie (à la fin de l'examen clinique) sous anesthésie locale pour un examen anatomopathologique qui confirmera lui seul le diagnostic.
- L'examen otologique montre une otite séreuse homolatérale à la lésion, par obstruction directe de la trompe d'Eustache par la tumeur, qui entraine une surdité de transmission (acoumétrie : weber latéralisé du côté atteint et Rinne négatif).

- Examen clinique cervical avec palpation soigneuse des aires ganglionnaires à la recherche d'adénopathies métastatiques très fréquentes du fait de la forte lymphophilie de ce cancer.
- On effectue de manière systématique le reste de l'examen clinique ORL.

■ Examen neurologique et ophtalmologique

- L'examen neurologique est surtout concentré sur les paires crâniennes (II, III, IV, V, VI, IX, X, XI, XII) à la recherche d'un déficit signant un envahissement des espaces parapharyngés ou de la base du crâne.
- L'examen ophtalmologique recherche un trouble de l'oculomotricité avec une diplopie, une exophtalmie et comporte au besoin un fond d'œil et une acuité visuelle.

Syndromes pouvant apparaître dans l'extension tumorale des cancers du nasopharynx

Syndrome (Sd)	Paires crâniennes atteintes
Sd de la fente sphénoïdale	III, IV, V1, VI
Sd de la paroi latérale du sinus caverneux	II, III, IV
Sd de l'apex orbitaire	II
Sd de l'apex pétreux	V, VI
Sd pétro-sphénoïdal	III, IV, V, VI, VIII

■ Examen clinique général

Examen clinique général à la recherche de tares associées.

E. Bilan complémentaire

1. LOCO-RÉGIONAL

■ Biopsie tumorale

Indispensable et systématique pour l'examen anatomopathologique qui confirme le diagnostic de cancer du cavum et précise le type histologique.

Cette biopsie peut être réalisée sous anesthésie locale lors de la rhinoscopie postérieure avec des pinces endonasales. Rarement l'anesthésie locale est impossible, nécessitant le recours au prélèvement sous anesthésie générale.

Dans le cadre des carcinomes indifférenciés, il n'y a pas lieu d'effectuer une pan-endoscopie, elle n'est réalisée qu'en cas de carcinome épidermoïde (cf. Généralités).

■ Imagerie

- Scanner.

  TDM cervico-facial centré sur le cavum et la base du crâne sans et avec injection de produit de contraste : **systématique** car indispensable pour apprécier le volume tumoral et préciser les rapports de la tumeur avec l'os (envahissement osseux dans environ 30 % des cas = lyse osseuse), notamment la base du crâne. Le scanner cervical précise la présence d'adénopathies.

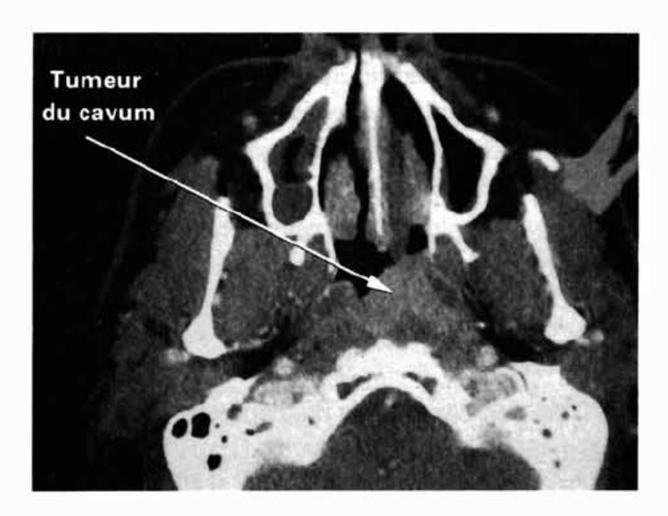


Figure 15. Scanner du cavum, coupe transversale : cancer du cavum

- Imagerie par résonance magnétique.

  L'IRM du cavum et de la base du crâne sans et avec injection de gadolinium est **systématique** : elle définit les limites tumorales et donne avec précision les rapports de la tumeur avec les méninges et les éléments vasculonerveux parapharyngés.

2. RECHERCHE DE MÉTASTASES À DISTANCE

Le cancer du cavum possède un fort pouvoir de dissémination hématogène (5 à 10 % des patients ont des métastases) :

- **Radiographie pulmonaire**.
- **Bilan hépatique**.

  Biologie et échographie.
- **Scintigraphie osseuse**.

  Doit **systématiquement** être effectuée du fait de la fréquence des métastases osseuses (**70 %** des métastases sont osseuses).
- **Autres** : effectués en cas de signes cliniques d'appel :
  - scanner cérébral ;
  - scanner thoracique...

3. AUTRES EXAMENS SYSTÉMATIQUES

Conséquences de l'extension tumorale.

■ Bilan ophtalmologique

Comporte une consultation ophtalmo avec un fond d'œil (cf. examen clinique) et au besoin un test de Lancaster (en cas de diplopie clinique).

■ Audiogramme (audiométrie tonale liminaire) et tympanogramme

Confirme la surdité de transmission et quantifie la perte auditive subjective due à une otite séreuse.

4. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

- Bilan biologique standard, électrocardiogramme (ECG).
- **Sérologies de référence systématiques** (utilisées pour le suivi évolutif) : recherche d'Ac sériques spécifiques du **virus Epstein-Barr** : Ac anti-VCA (*Viral Capside Antigen*), Ac anti-EA (*Early Antigen*) et EBNA (*Epstein-Barr Nucléar Antigen*).
- Examen stomatologique avec panoramique dentaire pour remise en état bucco-dentaire.

F. Classification TNM

Classification TNM des cancers du nasopharynx (UICC = Union Internationale de Classification des Cancers, 1997)

T : EXTENSION TUMORALE

T1		Tumeur limitée au cavum
T2		Tumeur atteignant l'oropharynx et/ou les fosses nasales
	T2a	Sans extension parapharyngée
	T2b	Avec extension parapharyngée
T3		Tumeur étendue à l'os ou aux sinus, respectant l'endocrâne
T4		Tumeur étendue à l'endocrâne, nerfs crâniens, fosse *infra* temporale, hypopharynx, orbite

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

Classification N des tumeurs des VADS, UICC 1986

N0		Absence d'adénopathie
N1		Adénopathie unique, homolatérale, $\leq$ 3 cm
N2	**N2a**	Adénopathie unique, homolatérale de 3 à 6 cm
	N2b	Adenopathie(s) homolatérale(s) $\leq$ 6 cm
	N2c	Adénopathies bilatérales ou adénopathie(s) controlatérale(s) $\leq$ 6 cm
N3		Adenopathie(s) > 6 cm

Autre classification N plus récente, concernant les carcinomes du cavum, UICC 1997 :

N0		Absence d'adénopathie
N1		Adénopathie(s) unilatérale(s) ≤ 6 cm, sus-claviculaire
N2		Adénopathies bilatérales ≤ 6 cm, sus-claviculaire
N3	N3a	Adénopathie(s) > 6 cm
	N3b	Adénopathie(s) des creux claviculaires

Les cancers du cavum sont très lymphophiles puisqu'en fin de bilan on retrouve des adénopathies cliniques et/ou radiologiques dans 75 à 90 % des cas.

Une adénopathie de plus de 3 cm a de forte chance d'être envahie avec une rupture capsulaire.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

M0	Absence de métastase
M1	Présence de métastase
Mx	Non précisé

Les métastases les plus fréquentes sont osseuses (70 % des métastases) et pulmonaires.

G. Traitement

Le traitement sera décidé au terme du bilan clinique et complémentaire et tiendra compte du stade TNM de la tumeur, de l'état général et de l'âge du patient.

Le schéma thérapeutique classique des cancers du cavum est différent de celui des cancers des VADS puisqu'il repose essentiellement sur la radiothérapie, la chirurgie ayant des indications particulières.

1. MOYENS THÉRAPEUTIQUES

- La radiothérapie externe
- La radiothérapie est le **traitement de référence** de ces tumeurs.
- Les champs d'irradiation sont ciblés sur la tumeur et en cervical au niveau des aires ganglionnaires.
- La dosimétrie utilisée est de 65 à 70 Gy (2 Gy/j, soit 10 Gy par semaine, soit 7 semaines de traitement) pour la tumeur.
- Concernant les aires ganglionnaires la dose est d'environ 50 Gy en prophylactique et de 65 à 70 Gy en curatif.

■ La chimiothérapie

- Certaines équipes utilisent la chimiothérapie en néo-adjuvant ou plus fréquemment en concomitance avec la radiothérapie, pour des tumeurs généralement étendues ou récidivantes et en cas de métastases.
- Plusieurs protocoles existent utilisant le Cisplatine, la Bléomycine, l'Adriamycine, le fluoro-uracile, la doxorubicine..., le plus fréquent est le BAC (Bléomycine, Adriamycine, Cisplatine).

■ Traitement chirurgical

- Les indications d'un traitement chirurgical sont limitées : au niveau cervical, on effectue un évidement ganglionnaire uniquement lors de la présence d'un reliquat ganglionnaire 3 mois après la fin de la radiothérapie.
- Les indications chirurgicales de la tumeur primitive sont rares (parfois dans les récidives mais un surdosage de radiothérapie est le plus souvent effectué), du fait de problèmes techniques et carcinologiques.

2. SURVEILLANCE

La surveillance est bien sûr systématique permettant d'apprécier l'efficacité et la tolérance des moyens utilisés.

Cette surveillance est régulière et à vie du fait du risque de récidive locale (site tumoral initial ou ganglionnaire) ou d'apparition de métastases (pulmonaires et osseuses).

Exemple de rythme de surveillance :

- une consultation tous les 2 mois pendant 2 ans ;
- une consultation tous les 4 mois pendant 2 ans ;
- une consultation tous les 6 mois pendant 5 ans ;
- puis tous les ans.

La surveillance comporte au minimum un examen clinique, des sérologies anti EBV (Ac anti VCA, EA, EBNA), une radiographie de thorax annuelle, et au moindre signe d'alerte ou de suspicion de récidive (clinique, augmentation d'Ac...), on effectue une imagerie complémentaire (TDM, IRM cervico-faciale, scanner pulmonnaire, scintigraphie osseuse...).

H. Pronostic

Le pronostic des carcinomes indifférenciés du nasopharynx est assez péjoratif du fait d'une extension en général importante au moment du diagnostic, d'une lymphophilie importante et parfois de la présence de métastases.

Le taux de survie à 5 ans est d'environ 30 %.

VII. CANCER DE L'ÉTHMOÏDE

Les tumeurs malignes de l'ethmoïde sont dominées par l'adénocarcinome (puis le carcinome épidermoïde). Ces tumeurs apparaissent fréquemment lors d'une exposition chronique au bois, cuir... Il s'agit (reconnue depuis 1981) d'une maladie professionnelle.

A. Rappel anatomique

Le sinus ethmoïdal est constitué de cellules ethmoïdales (dans le labyrinthe ethmoïdal) et se situe, de chaque côté, entre la cloison nasale (septum nasal) et la cavité orbitaire. Il se draine dans la fosse nasale.

Limites de l'ethmoïde :

- supérieure : base du crâne ;
- postérieure : le corps du sphénoïde ;
- latérale : cavité orbitaire : celle-ci est séparé de l'ethmoïde par un os très fin : la lame papyracée ;
- médiale et inférieure : fosse nasale.

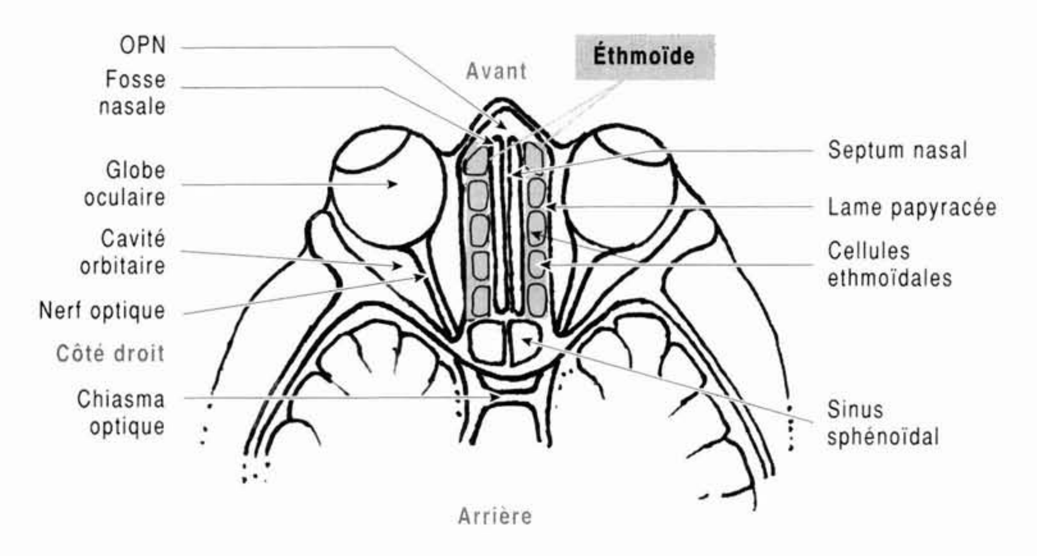


Figure 16. Coupe faciale sagittale passant par l'ethmoïde

B. Épidémiologie

1. SEX RATIO

Légère prédominance du sexe masculin, avec un sex ratio d'environ 2.

2. ÂGE

L'âge de survenue est variable, ce type de cancer pouvant toucher les sujets jeunes ou âgés.

Pic de fréquence : 50 à 60 ans.

3. FACTEURS DE RISQUE

- Le facteur de risque essentiel est **l'exposition chronique professionnelle au bois**, par inhalation de micro-particules responsables localement d'une métaplasie initiale dégénérant par la suite.
- L'adénocarcinome de l'ethmoïde est reconnu comme maladie professionnelle depuis 1981 (tableau n° 47 des maladies professionnelles) avec un délai de prise en charge de 30 ans.
- Autres facteurs de risque : exposition chronique au cuir, nickel, chrome et amiante.

C. Histologie

Le type histologique le plus souvent rencontré est l'**adénocarcinome**.

Autres : carcinome épidermoïde, lymphome, carcinome adénoïde kystique, mélanome, sarcome, tumeur mucoépidermoïde, esthésio-neuro-épithéliome, papillome inversé dégénéré...

D. Examen clinique

1. MOTIFS DE CONSULTATION

Plusieurs signes peuvent être révélateurs d'un cancer de l'ethmoïde, pouvant être isolés ou associés mais attirant d'autant plus l'attention qu'ils sont **unilatéraux** :

■ Rhinologiques
- Obstruction nasale unilatérale (tumeur déjà évoluée).
- Épisodes d'épistaxis souvent minimes mais pouvant être abondants, plus ou moins récidivants.
- Rhinorrhée parfois purulente.
- Hyposmie voire anosmie.

■ Oculaires
- Exophtalmie, traduisant un envahissement de la cavité orbitaire.
- Diplopie atteinte première du muscle droit interne, troubles de l'acuité visuelle...

■ Autres
- Douleurs faciales, œdème palpébral ou facial.
- Atteinte neurologique : méningite purulente, hypertension intra-crânienne, atteinte directe du lobe frontal par contiguïté (troubles comportementaux, thymiques, crises comitiales...).

2. EXAMEN PHYSIQUE

■ Examen clinique ORL complet

- L'examen endonasal, par rhinoscopie antérieure et postérieure permet le plus souvent de visualiser la tumeur qui apparaît sous une forme charnue, saignant au contact. Les formes atypiques sont nombreuses dont les formes d'allure bénignes faussement rassurantes (polype masquant la tumeur) qui doivent systématiquement faire pratiquer une biopsie.
- La nasofibroscopie est systématique pendant l'examen clinique, permettant dans le même temps, et après une anesthésie locale, de réaliser des biopsies dirigées pour un examen anatomopathologique qui affirmera le diagnostic.
- Le reste de l'examen ORL est effectué, dont la palpation cervicales à la recherche d'adénopathies qui restent cependant exceptionnelles dans les tumeurs malignes de l'ethmoïde.

■ Examen neurologique et ophtalmologique

- Examen ophtalmologique systématique : recherche d'une exophtalmie, d'un trouble de l'oculomotricité, d'une diplopie, d'un trouble de l'acuité visuelle..., comprenant au besoin un test de Lancaster.
- Examen neurologique : sera orienté par les symptômes : signes d'hypertension intra-crâniennes, de méningites...

■ Examen clinique général

Examen clinique général à la recherche de tares associées.

E. Bilan complémentaire

1. LOCO-RÉGIONAL

■ Scanner

Scanner facial centré sur la région ethmoïdale en coupes axiales et reconstructions coronales, sans et avec injection de produit de contraste.

Examen **systématique** permettant d'apprécier la tumeur et son extension aux structures adjacentes et précisément l'envahissement de la lame criblée (toit de l'ethmoïde) et la cavité orbitaire (lyse osseuse).

■ Imagerie par résonance magnétique

IRM faciale centrée sur la région ethmoïdale et les méninges, coupes dans les 3 plans de l'espace, sans et avec injection de gadolinium.

Examen réalisé **systématiquement** permettant surtout de préciser le rapport de la tumeur avec les méninges et l'encéphale, ainsi que le contenu orbitaire.



Figure 17. Scanner des sinus, coupe coronale : cancer de l'éthmoïde droit avec lyse osseuse

2. RECHERCHE DE MÉTASTASES À DISTANCE

■ Examens systématiques

- Radiographie pulmonaire : face et profil.
- Bilan biologique hépatique et échographie hépatique.

■ Autres : effectués en cas de signes cliniques d'appel :

- Scintigraphie osseuse.
- Scanner cérébral.
- Scanner thoracique...

3. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

- Bilan biologique standard, ECG.
- Examen stomatologique avec panoramique dentaire pour remise en état bucco-dentaire en cas de radiothérapie.

F. Classification TNM

T : EXTENSION TUMORALE

T1	Tumeur de base d'implantation ≤ 1 cm^2, sans atteinte osseuse
T2	Tumeur de base d'implantation > 1 cm^2, sans atteinte osseuse
T3	Atteinte osseuse ne dépassant pas les limites du sinus et des fosses nasales
T4	Atteinte osseuse dépassant les limites sinusiennes et des fosses nasales

N : ADÉNOPATHIES CERVICALES

N0		Absence d'adénopathie
N1		Adénopathie unique, homolatérale ≤ 3 cm
N2	**N2a**	Adénopathie unique, homolatérale de 3 à 6 cm
	N2b	Adenopathie(s) homolatérale(s) ≤ 6 cm
	N2c	Adénopathies bilatérales ou adénopathie(s) controlatérale(s) ≤ 6 cm
N3		Adenopathie(s) > 6 cm

Les métastases ganglionnaire sont rares du fait de la faible lymphophilie de ces tumeurs.

M : MÉTASTASES À DISTANCE, VISCÉRALES

M0	Absence de métastase
M1	Présence de métastase
Mx	Non précisé

Les métastases viscérales sont rares, pouvant être cérébrales, pulmonaires, osseuses.

G. Traitement

Le bilan clinique et complémentaire effectué, on décide d'une stratégie thérapeutique prenant en compte les caractéristiques de la tumeur et l'état général du patient.

Le traitement des tumeurs malignes de l'ethmoïde varient en fonction du type histologique, mais **la chirurgie** reste le plus efficace. Elle est donc systématiquement réalisée si l'exérèse peut être totale (importance du résultat du scanner et de l'IRM ++) et nécessite ensuite une radiothérapie complémentaire.

1. LA CHIRURGIE

Le type d'exérèse dépend de l'extension tumorale (ethmoïdectomie parfois élargie aux structures de voisinage : œil, sinus maxillaire...) et plusieurs voies d'abord peuvent être utilisées pour permettre une résection complète (en zones saines) :

- Endonasale simple, paralatéronasale, vestibulaire (sous-labiale) = trans faciale, double équipe : chirurgien ORL (voie paralatéronasale +/– élargie) et neurochirurgien (voie coronale et sous-frontale).
- En cas d'atteinte de la cavité orbitaire, une exentération de l'orbite est effectuée.

2. LA RADIOTHÉRAPIE EXTERNE

La radiothérapie externe dans les adénocarcinomes de l'ethmoïde est réalisée soit en post-opératoire, soit de manière isolée si la chirurgie est impossible.

Le volume à irradier est très ciblé, la dosimétrie varie de 50 à 70 Gy selon les indications.

3. LA CHIMIOTHÉRAPIE

La chimiothérapie est parfois utilisée lorsque la chirurgie est impossible chimiothérapie palliative), ou en association avec la radiothérapie (chimiothérapie concomitante).

Il existe différents protocoles, les drogues les plus souvent utilisées étant le Cisplatine, la Bléomycine et le Fluorouracile.

H. Pronostic

Le pronostic des tumeurs malignes de l'ethmoïde dépend avant tout de l'extension tumorale qui permet ou non une exérèse chirurgicale en zones saines.

Le taux de survie moyen de l'adénocarcinome de l'ethmoïde **à 5 ans est d'environ 50 %**, tous stades confondus.

Chapitre 13[1] ➤ ADÉNOPATHIES CERVICALES SUPERFICIELLES

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

I. GÉNÉRALITÉS

On différencie les adénopathies aiguës, le plus souvent infectieuses (virales ou bactériennes), des adénopathies subaiguës ou chroniques dont l'étiologie peut être congénitale, infectieuse, tumorale ou inflammatoire.

Toute adénopathie de plus de 2 cm subaiguë ou chronique (évoluant depuis plus de 4 semaines) nécessite un bilan d'investigation pour rechercher son étiologie. Si aucune cause n'est retrouvée, il faut prévoir :

- une cytoponction et/ou une adénectomie (surtout si la cytoponction n'est pas contributive) à visée diagnostique ;
- une endoscopie (incluant une cavoscopie ++) et une adénectomie chirurgicale si le patient présente des facteurs de risque de cancer ORL (dont le cavum).

A. Rappel anatomique

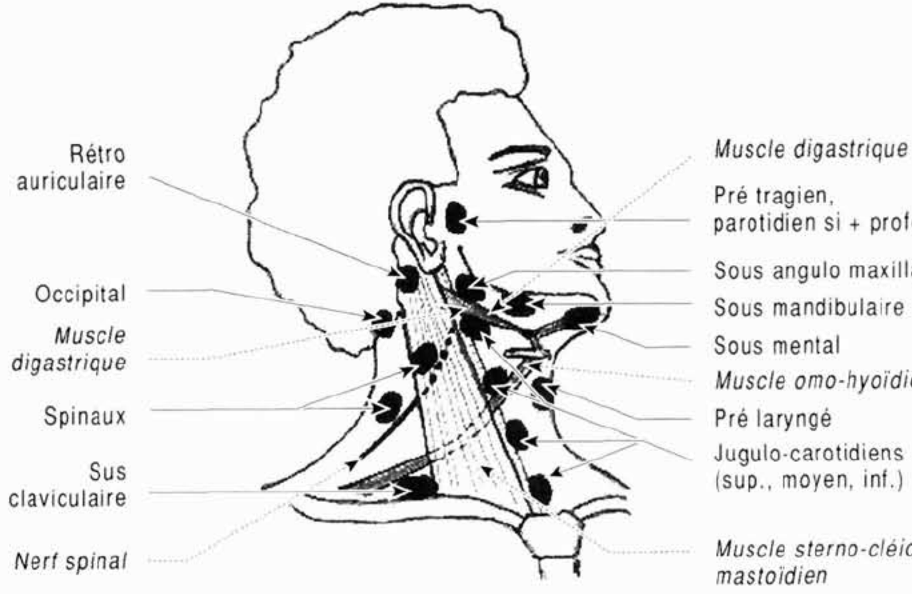


Figure 1.

1. Question 291 du programme officiel.

Ganglion de Küttner : adénopathie sous-digastrique (sous le muscle digastrique en avant et en dehors de la veine jugulaire interne), important car se situe au carrefour de drainage des lymphatiques des VADS et de la région cervico-faciale.

Ganglion de Troisier : adénopathie sus-claviculaire gauche : confluent du canal thoracique drainant les territoires thoracique, abdominal et génital.

L'adénopathie sous-mandibulaire est parfois confondue avec la glande sous-mandibulaire, mais savoir que l'adénopathie est toujours située sous le bord inférieur de la mandibule et en dehors de la glande. S'aider du palper bidigital (endobuccal et cervical) afin de distinguer les deux.

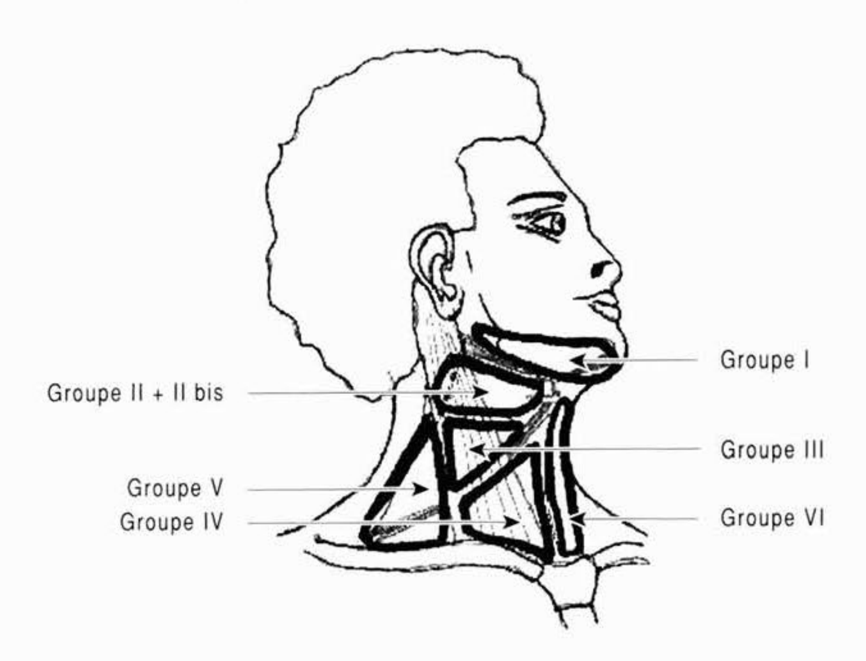


Figure 2. Nomenclature internationale des groupes ganglionnaires cervicaux (*American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 1991)

Groupe I : territoires : sous-mental et sous-mandibulaire.

Groupe II : territoires : sous-digastrique (jugulo-carotidien supérieur).

Groupe II bis : territoire rétrospinal.

Groupe III : territoire sus-omo-hyoïdien (= jugulo-carotidien moyen).

Groupe IV : territoire jugulo-carotidien inférieur.

Groupe V : territoires : spinal et sus-claviculaire (= région cervicale transverse).

Groupe VI : territoires : pré laryngé et prétrachéal.

B. Adénopathie et territoire de drainage

	Territoire drainé
Groupe I	Lèvres, pyramide nasale, plancher buccal, langue mobile
Groupe II	Rhino, oro et hypopharynx, larynx, cavité buccale, glande thyroïde
Groupe II bis	Cavum, glande parotide et oreille
Groupe III	Oro et hypopharynx, larynx, cavité buccale et glande thyroïde
Groupe IV	Hypopharynx, larynx, glande thyroïde À gauche : territoire thoracique, abdominal et génital
Groupe V	Parotide, rhino et oropharynx À gauche : territoire thoracique, abdominal et génital (groupe sus-claviculaire)
Groupe VI	Larynx

II. EXAMEN CLINIQUE

A. Interrogatoire

1. ANTÉCÉDENTS

- Âge.
- Profession.
- Origine ethnique (tuberculose, cancer du cavum).
- Intoxication alcoolique (en g/j), tabagique (en paquet-année).
- Toxicomanie.
- Antécédent de cancer cutané ou des VADS, œsophage, pulmonaire, d'hémopathie maligne.
- Antécédent personnel ou dans l'entourage de tuberculose.
- Antécédent de radiothérapie (cancer de la thyroïde).
- Antécédent de maladie systémique.
- Immunodépression : infection par le VIH, transplantation...
- Contage sexuel.
- Voyages en pays tropicaux.
- Traitements actuels.

2. ADÉNOPATHIE(S)

- Date d'apparition.
- Mode évolutif : croissance lente, progressive, stable, régression.
- Caractère douloureux.

- Signes associés (orientant parfois vers une étiologie) : dysphonie, parfois dyspnée, dysphagie, obstruction nasale, surdité (otite séro-muqueuse dans la cadre de cancer du cavum), toux.
- Altération de l'état général : asthénie, anorexie, amaigrissement (chiffre en kg).

B. Examen physique

1. EXAMEN DE L'ADÉNOPATHIE

- Nombre.
- Uni ou bilatéral.
- Siège anatomique exacte (groupe).
- Taille de chaque adénopathie.
- Consistance.
- Sensibilité spontanée et à la palpation.
- Mobilité par rapport au plan profond et superficiel (cutané).
- Aspect inflammatoire ou non en regard.
- Perméation à la peau.

Reporter cet examen sur un **schéma daté et signé**.

2. EXAMEN ÉTIOLOGIQUE

■ Examen ORL et cervico-facial complet

- Examen (avec nasofibroscopie) de la cavité buccale, de l'oropharynx, du rhinopharynx, de l'hypopharynx, du larynx (avec mobilité laryngée).
- Palpation endobuccale.
- Examen des fosses nasales et cavum.
- Examen des tympans (otite séro-muqueuse dans le cadre du cancer du cavum).
- Palpation de la glande thyroïde et des glandes parotides.
- Examen cutané de la face et du cuir chevelu.

■ Examen général

Avec entre autre : autres aires ganglionnaires, recherche d'une hépato-spléno mégalie...

C. Examens complémentaires

L'examen clinique est déterminant dans le choix des examens complémentaires.

1. DANS LA PLUPART DES CAS

Systématiquement en l'absence d'orientation étiologique :

- NFS, plaquettes, VS.

- Radio de thorax : face + profil (recherche de lésion tuberculeuse, d'opacité parenchymateuse, d'adénopathie médiastinale...).
- Intra-dermo-réaction (IDR) à la tuberculine.
- Sérologies (certaines sont demandées en fonction du contexte) : VIH (accord du patient), MNI test, sérologies EBV, toxoplasmose (adénopathies postérieures), maladie des griffes du chat...

2. IMAGERIE

Est directement orientée par l'examen clinique (dont l'interrogatoire avec le terrain...) :

■ Échographie cervicale

Permet d'affirmer la présence d'adénopathie, d'en déterminer la taille, le siège, le caractère solide ou liquide, les rapports vasculaires... permet dans le même temps d'examiner les glandes thyroïde, parotides et sous-mandibulaires.

■ TDM cervico-facial

Mêmes renseignements que l'échographie mais est plus sensible et permet avec plus se précisions d'apprécier le caractère homo ou hétérogène, les rapports aux structures de voisinage (vaisseaux ++).

■ IRM cervico-faciale

Moins utilisée que les examens précédents, néanmoins plus précise. N'est pas demandée en première intention, les indications étant précises. De nombreuses études sont en cours...

■ PET ou TEP-scan (tomographie d'émission de positons)

Autre examen moins usuel car moins répandu mais très prometteur.

Injection de fluor radioactif (18 FDG : 2-fluorine 18-fluoro 2-desoxy D-glucose) qui se fixe avec prédilection sur les cellules cancéreuses. On réalise ensuite une scintigraphie à émission de positons = hyperfixation sur les zones suspectes. Très bonne sensibilité bonne spécificité.

Permet de détecter les tumeurs, les adénopathies métastatiques et les métastases viscérales à un stade précoce.

Indiqué dans : la recherche de foyers primitifs d'adénopathies métastatiques sans porte d'entrée, dans la surveillance de cancer des VADS traités, autres indications particulières.

3. AUTRES

■ La PAN-endoscopie

Sous anesthésie générale.

Réalisée chez les sujets ayant un terrain alcoolo-tabagique, ou présentant une tumeur primitive.

Permet :

- la recherche de la lésion primitive en précisant son siège et ses limites ;

- la réalisation de biopsie(s) ;
- la recherche d'une 2e localisation.

■ Ponction cytologique à l'aiguille fine (+/– échoguidée)

Réalisée par un anatomopahologiste entraîné.

Demandée en cas de suspicion de pathologie infectieuse ou d'hémopathie maligne.

La ponction cytologique n'est que rarement réalisée car elle n'est pas fiable à 100 % et ne permet pas, même si elle est positive, de décider de mettre en route un traitement (risques de faux positifs). On réalise donc, lorsque la tumeur primitive n'est pas retrouvée, une adénectomie diagnostique, voire une cervicotomie exploratrice avec examen extemporané +/– curage ganglionnaire.

■ Cervicotomie exploratrice

- Adénectomie avec examen histologique extemporané de l'adénopathie.
- Adénectomie simple en cas de pathologie infectieuse (BK, autres...) ou d'hémopathie maligne...
- Curage ganglionnaire cervical si carcinome épidermoïde (+ faire panendoscopie au préalable !).

III. ÉTIOLOGIES

A. Infectieuses

1. BACTÉRIENNES

■ À germes pyogènes (le plus souvent streptocoque, staphylocoque)

3 stades :

- Inflammatoire :
  - adénopathie sensible, parfois de plusieurs cm, mobile ;
  - pas de ponction à ce stade mais traitement antibiotique (antistreptocoque ou antistaphylocoque) et surveillance.
- Suppuré :
  - douleur spontanée importante, adénopathie de taille importante, fixée, signes inflammatoires marqués (chaleur, érythème cutané en regard, sensible) avec au maximum une fluctuation à la palpation ;
  - fièvre élevée, hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles ;
  - hospitalisation avec traitement antibiotique par voie parentérale, drainage de la collection (avec lavage antiseptique et mise en place d'une mèche iodoformée ou d'une lame de drainage, + prélèvement bactériologique), surveillance, relais per os de l'antibiotique pour une durée totale de 15 j.
- Adénophlegmon :
  - diffusion extraganglionnaire de l'infection ;

- symptomatologie différente en fonction des localisations ganglionnaires ;
- se méfier du patient dysphagique avec fièvre ;
- douleur importante avec signes généraux marqués ;
- risques :
  - cellulite gangréneuse cervico-faciale puis médiastinale avec nécrose extensive et rapide (germes anaérobies ++) : crépitation gazeuse à la palpation, altération de l'état généralet signes cliniques de septicémie avec parfois choc septique : traitement chirurgical en grande urgence,
  - rupture carotidienne (localisations sous-digastriques = rétrostyliennes) ;
- traitement médico-chirurgical.

■ Mycobactéries

• Tuberculose (mycobactérium tuberculosis hominis et bovis) :
- terrain :
  - F > H,
  - milieux sociaux défavorisés, originaire d'un pays du tiers monde,
  - sujet âgé,
  - immunodéprimés, infection par le VIH ;
- localisation ganglionnaire = 10 % des cas de tuberculose, dont 80 % sont de localisation cervicale ;
- les adénopathies cervicales peuvent être primaires (satellite d'un chancre buccal ou oropharyngé exceptionnellement retrouvé) ou secondaires ;
- les localisations électives sont : sous-mandibulaire, sous-digastrique, jugulo-carotidien ;
- clinique :
  - ces adénopathies ont une croissance progressive, sont fermes voire dures, peu douloureuses, adhérantes aux plans profonds et superficiels jusqu'à la fistulisation (le plus souvent cutanée) au stade de ramollissement,
  - signes associés : AEG avec parfois fièvre et sueurs, érythème noueux (primo-infection),
  - autres signes cliniques si autres localisations associées : toux... ;
- examens – gestes complémentaires :
  - bilan biologique, IDR à la tuberculine, radiographie pulmonaire, BK crachats et BK tubage,
  - ponction ganglionnaire à l'aiguille fine : examen cytologique, bactériologique direct à la coloration de Ziehl et en culture sur milieu de Lovenstein,
  - si le résultat de la ponction est négatif ou non contributif, il faut réaliser une adénectomie diagnostique (anatomopathologie + bactériologie) ;
- anatomopathologie : granulome lymphohistiocytaire gigantocellulaire avec nécrose caséeuse ;
- traitement :
  - médical : antituberculeux pendant 9 mois, isolement si bacillifère, déclaration...,
  - traitement chirurgical (= curage ganglionnaire) : **uniquement si échec du traitement médical à 6 mois**. Savoir qu'il s'agit de curage ganglionnaire souvent difficile du fait de l'adhérence inflammatoire très importante aux tissus de voisinage.

- Mycobactéries atypiques :
  - terrain : enfant immunocompétant (1 à 4 ans), immunodéprimé ;
  - symptomatologie et clinique voisines de la tuberculose ganglionnaire : polyadénopathie cervicale d'évolultion lente avec parfois fistulisation à la peau ;
  - ponction ganglionnaire : BAAR positifs, présence de *mycobactérium Kansasii, scrofulaceum* ou *avium* (VIH) (examen direct – culture) ;
  - guérison en quelques mois, parfois traitement chirurgical ;
  - sur un terrain immunodéprimé (VIH) : maladie générale avec diagnostic sur hémocultures. Nécessité d'un traitement médical prolongé.

■ Maladie des griffes du chat

- Lymphoréticulose bénigne d'inoculation due à une bactérie : *Rochalimea henselae.*
- Contamination par griffure, morsure ou contact par un chat, un chien, un lapin... ou piqûre (écharde, épine...).
- Lésion d'inoculation : papule ou vésiculopustule (membre inférieur ++).
- Durée d'incubation : 15 à 30 j.
- Clinique :
  - adénopathies cervicales de 1 à plusieurs cm, fermes, sensibles, mobiles, se fistulisant parfois à la peau ;
  - signes associés : exanthème maculopapuleux, splénomégalie, asthénie, fièvre.
- Diagnostic : ponction à l'aiguille fine (pus jaune, verdatre, faussement stérile), culture et PCR rares car spécialisées, biopsie (anapath non spécifique mais évocatrice : lésions granulomateuses et microabcédées).
- Traitement : abstention thérapeutique et surveillance ou antibiothérapie par macrolides ou cyclines.

■ Autres

- Pasteurellose :
  - transmission à l'homme par les chiens, les chats et les oiseaux par griffure ou morsure ;
  - plaie d'inoculation avec lymphangite et adénopathies cervicales sans fistulisation ;
  - diagnostic par prélèvement sur la plaie ou ponction ganglionnaire, ou IDR à l'antigène de Reilly ;
  - traitement par cyclines.
- Tularémie :
  - transmission directe ou indirecte (alimentation souillée ou insectes vecteurs) à l'homme par les rongeurs (réservoir) ;
  - syndrome grippal avec adénopathie se fistulisant à la peau ;
  - diagnostic par sérologie, IDR à la tularémie ;
  - traitement par cyclines, chloramphénicol pendant plusieurs semaines.

- *Soduku* (fièvre spirillaire = *spirinum minus*) :
  - contamination par morsure de rat ;
  - fièvre oscillante avec adénopathie cervicale et chancre d'inoculation ;
  - diagnostic par prélèvement au niveau du chancre ou ponction ganglionnaire (examen direct, culture) ;
  - traitement par pénicilline.
- Brucellose :
  - contamination par l'alimentation (fromages frais) ;
  - fièvre oscillante avec adénopathies basicervicales et splénomégalie ;
  - diagnostic par sérodiagnostic de Wright, IDR à la mélitine ;
  - traitement par cyclines.
- Syphilis primaire ou secondaire :
  - MST ;
  - primaire : adénopathie cervicale isolée avec chancre d'inoculation oropharyngé.
  - secondaire : polyadénopathie cervicale ;
  - diagnostic : sérologies TPHA-VDRL ;
  - traitement par pénicilline ou macrolides.
- Maladie de Nicolas Favre :
  - MST due à *Chlamydia trachomatis* ;
  - incubation de 3 à 30 j ;
  - chancre d'inoculation sous forme d'ulcération indolore de la cavité buccale ou oropharyngée (phase primaire) puis adénopathies satellites du chancre inflammatoire (phase secondaire) pouvant se fistuliser à la peau avec fièvre et parfois érythème noueux ;
  - diagnostic par prélèvement au niveau du chancre ou ponction ganglionnaire et mise en culture, sérologie ;
  - traitement par cyclines pendant 3 semaines.
- Actinomycose (bacille gram négatif filiforme, commensale de la cavité buccale) :
  - adénopathies sous-mandibulaires, inflammatoires, se fistulisant à la peau ;
  - diagnostic par prélèvement du pus ;
  - traitement par pénicilline pendant 4 à 6 semaines.
- Peste (*Yersinia Pestis*) :
  - contamination par piqûre de puce (vecteur, le réservoir étant les rongeurs) ou par contamination aérienne si atteinte pulmonaire chez l'homme ;
  - incubation de 2 à 7 jours puis syndrome toxique et infectieux brutal et grave ;
  - adénopathies cervicales (le plus souvent inguinales, parfois axillaires), inflammatoires puis dissémination sanguine et décès en 5 jours en l'absence de traitement ;

- diagnostic par isolement du germe par ponction du pus ou hémoculture ;
- traitement urgent par streptomycine ou cycline (déclaration obligatoire).

2. VIRALES

Polyadénopathie souvent bilatérale.

■ MNI (mononucléose infectieuse)

- Virus responsable : EBV (*Epstein-Barr Virus*).
- Atteinte ganglionnaire précoce uni ou bilatérale, sensible.
- Signes associés : angine (toutes les formes), splénomégalie, asthénie importante et durable.
- Biologie : syndrome mononucléosique, parfois cytolyse hépatique, MNI-test positif (faux négatifs), sérologie EBV.
- Guérison spontanée.
- NB : attention au rash cutané maculopapuleux des angines à MNI traitées par ampicilline.

■ CMV (*cytomegalovirus*)

- Rarement symptomatique (plus souvent chez l'immunodéprimé).
- Polyadénopathie cervicale, peu sensible.
- Diagnostic sérologique.

■ Rubéole

- Polyadénopathie cervicale (chaînes spinale et occipitales ++).
- Signes associés : exanthème, arthralgies distales, fébricule.
- Diagnostic : sérologie, contage par l'entourage.

■ VIH

- Primo-infection au VIH : polyadénopathie cervicale dans le cadre d'un syndrome mononucléosique, recherche d'une candidose muqueuse buccale aiguë.
- Syndrome de lymphadénopathie généralisée persistante (20 à 50 % des cas) : adénopathies centimétriques persistant plus de 3 mois dans au moins 2 territoires ganglionnaires extra-inguinaux : adénopathies le plus souvent axillaires, cervicales (sous-mandibulaires, spinales et occipitales ++), bilatérales et symétriques.
- **Attention** : l'apparition d'une adénopathie de plus de 3 cm doit faire rechercher une infection opportuniste (le plus souvent tuberculeuse), une hémopathie maligne (lymphome malin non hodgkinien ou hodgkin) ou un sarcome de Kaposi.

■ Maladie de Kawasaki (syndrome adéno-cutanéo-muqueux)

- Vascularite à type d'angéite segmentaire (dû à un virus ?), d'origine inconnue.

- Apparaît chez le nourrisson.
- Syndrome complet (adéno-cutanéo-muqueux) :
  - adénopathies cervicales uni ou bilatérales, sensibles ;
  - énanthème bucco-pharyngé (cheilite) ;
  - érythème palmo-plantaire, puis œdème et desquamation ;
  - exanthème scarlatiniforme ou morbiliforme ;
  - hyperhémie conjonctivale ;
  - fièvre parfois élevée et irrégulière > 5 jours.
- Biologie : syndrome inflammatoire marqué, thrombocytose.
- Risques :
  - anévrisme coronaire ou aortique avec risque d'infarctus et de décès ;
  - thrombose artérielle.
- **Tout syndrome de Kawasaki impose un bilan cardio-vasculaire complet (dont échographie cardiaque).**
- Traitement : gammaglobulines (stade précoce) parentérale (2 jours), aspirine, surveillance ++ (clinique et échographique).

■ Autres

Rougeole, herpangine (coxsackie A), herpès.

3. PARASITOSES

■ Toxoplasmose (protozoaire = *toxoplasma gondii*)

- Contamination par l'alimentation (viande mal cuite, légumes ou fruits souillés par un chat, celui-ci étant le réservoir).
- Le plus souvent asymptomatique, parfois polyadénopathie cervicale isolée (occipitales, spinales, sous-angulo-maxillaires) avec asthénie et fièvre.
- Diagnostic sérologique.
- Risque : toxoplasmose congénitale transmise par voie placentaire par la mère pendant la grossesse.

■ Autres

Leishmaniose viscérale (*kala-azar*), maladie de Kikuchi-fujimoto, tripanosomiase africaine.

B. Adénopathies métastatiques

1. CANCERS DES VADS ET CERVICO-FACIAUX (cf. chapitre 12)

- L'adenopathie est un mode fréquent de révélation de cancer des VADS ganglion sous-digastrique ++ car carrefour de drainage), et le **diagnostic doit systématiquement être évoqué d'autant plus chez un sujet de plus de 45 ans alcoolo-tabagique**.

- Dès la suspicion diagnostique, un bilan complet doit être réalisé : clinique, bilan d'extension, pan-endoscopie.
- L'examen clinique permet d'effectuer une classification N (puis T et M en fonction du bilan) :

N1		Adénopathie unique homolatérale $\leq$ 3 cm
N2	N2a	Adénopathie isolée homolatérale de 3 à 6 cm
	N2b	Adénopathie homolatérales $\leq$ 6 cm
	N2c	Adénopathies controlatérales ou bilatérales $\leq$ 6 cm
N3		Adénopathie(s) > 6 cm

En cas de bilan négatif = lésion primitive non retrouvée (le bilan ayant aussi inclus la recherche d'une lésion thoracique, mammaire, abdominale, pelvienne et/ou au mieux un PET-scan), on réalisera une cervicotomie exploratrice avec adénectomie première et examen extemporané : si un carcinome épidermoïde est retrouvé, un évidemment ganglionnaire cervical homolatéral sera effectué, +/– amygdalectomie homolatérale. Une radiothérapie complémentaire cervicale et de la région pharyngo-laryngée sera réalisée.

■ Cancers cervico-faciaux

Ne pas omettre les cancers de la thyroïde (papillaire ++), des glandes salivaires, de la peau et du cuir chevelu. Examen clinique systématique et au besoin paraclinique.

NB : exemple : si lors d'une cervicotomie exploratrice indiquée par l'absence de lésion primitive, un carcinome papillaire est retrouvé, une thyroïdectomie totale sera bien entendu efectuée dans un 2e temps (après que le patient en ait été informé).

2. CANCERS THORACIQUES, DIGESTIFS ET GÉNITAUX

Un bilan diagnostic doit être effectué en cas de ganglion de Troisier, ou d'adénopathie métastatique sans porte d'entrée ORL et cervico-faciale.

C. Hémopathies malignes

1. MALADIE DE HODGKIN

- Adénopathie(s) cervicale(s) basse(s) (sus-claviculaires) et médiastinales souvent révélatrices de la maladie avec signes généraux (asthénie, sueurs nocturnes, fébricule).
- La cytoponction montre la présence de cellules de Sternberg mais le diagnostic de certitude est apporté par l'examen anatomopathologique de l'adénectomie.
- Un bilan complet est effectué (biologie, biopsie ostéo médullaire, TDM thoraco-abdomino-pelvien… sérologie VIH).



- Le traitement est fonction du stade (classification d'Ann Arbor) : association radio-chimiothérapie.

2. LMNH (LYMPHOME MALIN NON HODGKINIEN)

- Symptomatologie identique.
- Le diagnostic est effectué par l'examen anatomopathologique de la biopsie ganglionnaire ou adénectomie.
- Bilan d'extension complet et sérologie VIH.
- Le traitement est fonction du grade de malignité : association radio-chimiothérapie parfois autogreffe de moelle.

3. AUTRES

- Leucémies aiguës.
- Leucémie lymphoïde chronique.
- Acutisation d'une leucémie myéloïde chronique.
- Maladie de Waldenström.

D. Les réticuloses

Prolifération du systéme réticulohistiocytaire.

1. LA SARCOÏDOSE

- Touche l'adulte jeune (20 à 40 ans).
- Adénopathies cervicales (ganglions fermes, indolores, centimétriques) et médiastinales et atteinte du parenchyme pulmonaire (syndrome interstitiel, voire fibrose).
- Rechercher systématiquement une atteinte extra-pulmonaire.
- Le diagnostic s'effectue sur des arguments cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques (granulome épithélioïde giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse, non spécifique).
- Le traitement est inutile dans la majorité des cas, nécessitant une simple surveillance, sauf les formes sévères pour lesquelles une corticothérapie au long cours est utilisée.

2. AUTRE : MALADIE DE LETTERER-SIWE

Touche le nourrisson ou petit enfant avec atteinte ganglionnaire disséminée, altération de l'état général, éruption maculo-crouteuse du tronc et cuir chevelu, gingivostomatite ulcéro-hémorragique, lésions osseuses à l'emporte pièce.

E. Autres

1. MALADIES SYSTÉMIQUES

- LED (lupus érythémateux disséminé).
- Polyarthrite rhumatoïde.

2. CAUSES MÉDICAMENTEUSES

Exemples : rifampicine, hydantoïne, pénicilline, carbamazépine, méthyldopa, captopril...

La physiopathologie reste inconnue.

IV. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Est fonction du siège de l'adénopathie et correspond aux différentes causes de tuméfaction cervicales.

<table>
<tr><th colspan="2">Tuméfaction</th><th>Étiologies</th></tr>
<tr><td colspan="2">Médianes</td><td>• Kyste du tractus thyréoglosse +++
• Tumeurs thyroïdiennes ++ (isthmique médiane, lobulaire paramédiane) (cf. chapitre 15)
• Laryngocèle (paramédiane)
• Sus-hyoïdiennes : kyste dermoïde, grenouillette sub-linguale</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Latérales</td><td>Sous-mandibulaire</td><td>• Tumeur de la glande sous-mandibulaire ++ (cf. chapitre 14)
• Lithiase sous-mandibulaire (hernie, colique, sous-maxillite) ++ (cf. chapitre 14)</td></tr>
<tr><td>Sous-angulo-maxillaire et sous-digastrique</td><td>• Tumeurs parotidiennes ++ (cf. chapitre 14)
• Parotidite, lithiase parotidienne ++ (cf. chapitre 14)
• Tumeur glomique = paragangliome carotidien ++
• Kyste congénital de la 2e fente branchiale ++
• Fistule du 4e arc branchial
• Lymphangiome kystique, lymphangiome (congénitale)
• Tumeur nerveuse</td></tr>
<tr><td>Sus-omo-hyoïdien</td><td>• Anévrisme carotidien
• Tumeur nerveuse</td></tr>
<tr><td>Jugulo-carotidien inférieur</td><td>• Tumeurs thyroïdiennes +++
• Tumeur nerveuse (plexus brachial)</td></tr>
</table>

Rappel

1. KYSTE DU TRACTUS THYRÉOGLOSSE

- Kyste développé à partir du trajet de la migration thyroïdienne embryonnaire, allant du V ligual à la thyroïde.
- Il s'agit d'une tuméfaction lisse, régulière, parfois volumineuse ascenscionnant lors de la déglutition et fixée à l'os hyoïde.
- Des épisodes de surinfection peuvent apparaître.
- Le **traitement est chirurgical**, consistant en l'exérèse du kyste et du corps de l'os hyoïde. Le bilan pré opératoire doit systématiquement comporter une **échographie cervicale** à la recherche d'une thyroïde

ectopique (et une scintigraphie en présence de celle-ci afin de vérifier sa fonctionnalité).

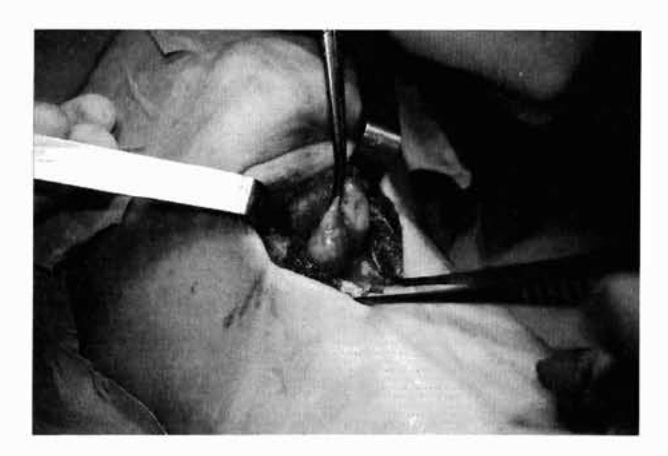


Figure 3. Vue opératoire d'un kyste du tractus thyréoglosse (voir photo 16, en couleur, cahier central)

2. KYSTE CONGÉNITAL DE LA 2ᵉ FENTE BRANCHIALE = KYSTE AMYGDALOÏDE

- Apparition chez l'adulte jeune, parfois brutale, d'une tuméfaction latéro-cervicale au niveau du bord antérieur du muscle sterno-cleido-mastoïdien, de consistance molle à ferme, voire dure.
- La ponction à l'aide d'un trocard montre un liquide épais, visqueux parfois chocolat.
- Le traitement est chirurgical.

3. TUMEUR GLOMIQUE = PARAGANGLIOME CAROTIDIEN = CHÉMODECTOME

- Tumeur au niveau de la bifurcation carotidienne, sensible, ferme, battante (mais non expansive), présentant un souffle à l'auscultation, mobile dans le sens transversal mais non dans le sens longitudinal.
- Le bilan d'imagerie (TDM cervical et artériographie) montre une tumeur prenant le contraste massivement avec élargissement de la bifurcation carotidienne.
- Traitement chirurgical délicat (nécessitant parfois une résection carotidienne segmentaire avec greffe par veine saphène externe).

4. TUMEURS NERVEUSES

- Peuvent apparaître dans pratiquement tous les territoires du cou, de taille variable, ferme et indolore.
- Concernant les nerfs ayant un trajet cervical (IX, X, XI, XII, plexus brachial...).
- Traitement chirurgical avec risques de séquelles (patient prévenu).

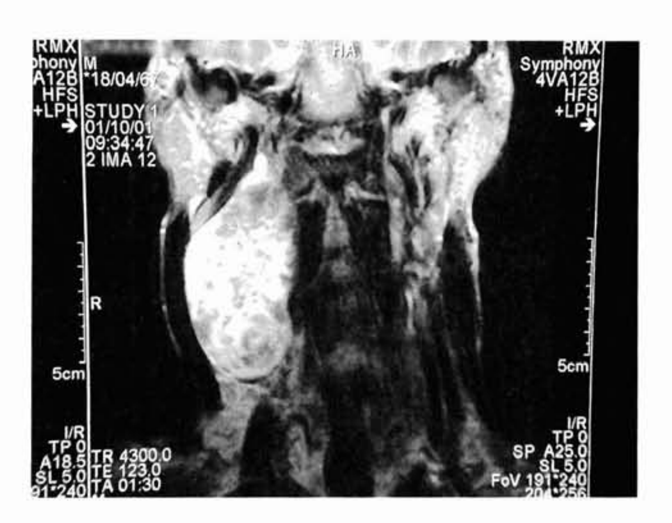


Figure 4. IRM en T2, coupe coronale cervicale : volumineux neurinome du nerf X droit

Adénopathie(s) cervicale(s)
Examen clinique

Suspicion de

Adénopathie métastasique

Bilan complet
Pan endoscopie
TDM cervico-facial

Diagnostic

⊖

Bilan thoraco-abdominal
PET-scan

Diagnostic

⊖

Cervicotomie exploratrice : adénectomie + extemporané

Négatif/douteux : attende examen définitif

Positif

Carcinome épidermoïde :
curage gg +/–
amygdalectomie homolat
radiothérapie post-opératoire

Carcinome indifférencié, lymphome :
attendre examen définitif

Adénocarcinome : revoir bilan !

Autres : papillaire (thyroïdectomie)...

NFS, VS, Rx de thorax
IDR à la tuberculine
Sérologies, autres...

Diagnostic

⊖

• Maladie systémique : LED, P. rhumatoïde
• Sarcoïdose

Suspicion de

Étiologie infectieuse BK...

Hémopathie maligne

Ponction gg

⊖

Adénectomie

Diagnostic



Chapitre 14[1] ➤ PATHOLOGIE DES GLANDES SALIVAIRES

I. TUMEURS DES GLANDES SALIVAIRES

Les tumeurs des glandes salivaires représentent 3 % des tumeurs tête et cou.

L'âge moyen de survenue est de 45 ans, le sex ratio étant de 1.

Les localisations les plus fréquentes sont par ordre décroissant : la parotide, la glande sous-mandibulaire, les glandes salivaires accessoires puis la glande sub linguale.

Il n'existe pas de facteur de risque bien déterminé (+/– irradiation loco régionale).

A. Rappel anatomique

1. LA GLANDE PAROTIDE

- La glande parotide est la plus volumineuse des glandes salivaires, se situant en avant du méat acoustique externe et englobant la branche montante de la mandibule.
- Le canal excréteur de la glande est le canal de Sténon. Son orifice se situe au niveau de la muqueuse jugale en regard de la 2e molaire.
- La forme de la glande est pyramidale, et ses rapports sont :
  - extrémité supérieure : contact avec l'articulation temporo-mandibulaire et méat acoustique externe ;
  - extrémité inférieure : ventre postérieure du muscle digastrique, bandelette mandibulaire ;
  - face latérale : fascia parotidien, système musculo-aponévrotique superficiel (SMAS) ;
  - face antéro-médiale : muscle masseter, bord postérieur de la branche montante mandibulaire, muscle ptérygoïdien médial ;
  - face postéro-médiale : rideau stylien avec les différents muscles styliens, séparant la glande de la carotide interne, la veine jugulaire interne ;
  - arrête postérieure : muscle sterno-cleido-mastoïdien et méat acoustique externe.

1. Question 270 du programme officiel.

- Différents éléments passent dans la glande parotide :
  - le tronc du **nerf facial** sort par le foramen stylo-mastoïdien pour entrer dans la glande et se diviser en 2 branches principales (cervico-faciale et temporo-faciale) puis en différents rameaux, divisant ainsi la glande parotidienne en lobe superficiel et profond. Son repérage et sa dissection sont systématiques lors d'une chirurgie bénigne afin d'éviter toute lésion ;
  - la **carotide externe** donnant sa branche auriculaire postérieure et se divisant en artère maxillaire et temporale superficielle ;
  - le plexus veineux intraparotidien (veine jugulaire externe, temporale superficielle, maxillaire...).

2. LA GLANDE SUBMANDIBULAIRE

- La glande submandibulaire se situe sous le plancher buccal, dans le triangle submandibulaire.
- Ses rapports sont :
  - face médiale : d'avant en arrière : muscles digastrique, mylo-hyoïdien, hyo-glosse et stylo-glosse, os hyoïde, veine linguale et nerf XII (grand hypoglosse) et dans sa partie supérieure l'artère faciale (qui contourne la glande dans sa partie postéro-supérieure puis le bord inférieur de la branche horizontale mandibulaire), le nerf lingual (qui est contourné par le canal de Wharton de dedans en dehors) ;
  - face latérale : partie supérieure : fossette mandibulaire de la face interne de la mandibule, partie postérieure : insertion du muscle ptérygoïdien médial et l'artère faciale, partie inférieure : lame superficielle de l'aponévrose cervicale, tissu cellulaire sous cutané et nerf mentonnier (rameau inférieur du nerf facial), veine faciale, le platysma et la peau.
- Le canal excréteur de la glande est le canal de Wharton. Son orifice se situe au niveau de la muqueuse du plancher buccal au sommet de la caroncule linguale (de part et d'autre du frein de la langue).
- Éléments vasculo-nerveux à proximité de la glande :
  - Nerveux : **rameau mentonnier** du nerf facial, **nerf lingual**, nerf grand hypoglosse : à respecter lors d'une chirurgie bénigne ! ;
  - Vasculaires : artère faciale, veine faciale et veine linguale.

3. GLANDE SUBLINGUALE

- La glande sublinguale se situe dans le plancher buccal.
- Rapports :
  - face latérale : fossette sublinguale mandibulaire ;
  - face médiale : canal de Wharton, nerf lingual, muscle génio-glosse.

B. Classification histologique

Les tumeurs des glandes salivaires sont classées (selon la classification de l'OMS de 1972) en tumeurs épithéliales et non épithéliales (tumeurs développées à partir du tissu mésenchymateux des glandes salivaires) :

<table>
<tr><th colspan="3">Tumeurs épithéliales (80 % des cas)</th></tr>
<tr><td rowspan="4">Benignes (60 à 70 % des TGS)</td><td colspan="2">Adénome pléomorphe (80 % des TEB)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Adénome monomorphe (20 % des TEB)</td><td>Adénolymphome (cystadénolymphome) (tumeur de Whartin) (14 % des TEB)</td></tr>
<tr><td>Oncocytome (adénome oxyphile)</td></tr>
<tr><td>Autres :
• adénome tubulaire (trabéculaire)
• adénome à cellules claires
• adénome basocellulaire
• adénome à cellules sébacées (= lymphadénome sébacé)</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Malignes (10 à 15 % des TGS)</td><td colspan="2">Tumeur mucoépidermoïde (malignité intermédiaire) (5 % des TGS)</td></tr>
<tr><td colspan="2">Tumeur à cellules acineuses (malignité intermédiaire)</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Carcinomes</td><td>Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) (5 % des TGS)</td></tr>
<tr><td>Adénocarcinome</td></tr>
<tr><td>Carcinome épidermoïde</td></tr>
<tr><td>Carcinome indifférencié</td></tr>
<tr><th colspan="3">Tumeurs non épithéliales</th></tr>
<tr><td rowspan="7">Bénignes</td><td rowspan="3">Vasculaires</td><td>Hémangiome</td></tr>
<tr><td>Lymphangiome</td></tr>
<tr><td>Hémolymphangiome</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Nerveuses</td><td>Neurinome (VII)</td></tr>
<tr><td>Neurofibrome</td></tr>
<tr><td>Conjonctives</td><td>Fibrome, chondrome, hémangiopéricytome</td></tr>
<tr><td>Lipome</td><td></td></tr>
<tr><td rowspan="4">Malignes</td><td rowspan="3">Sarcomes</td><td>Angiosarcome</td></tr>
<tr><td>Fibrosarcome</td></tr>
<tr><td>Liposarcome...</td></tr>
<tr><td>Tumeurs secondaires</td><td>de carcinome cutané, bucopharyngé, pulmonaire, rein, pancréas, estomac</td></tr>
</table>

TEB : tumeurs épithéliales bénignes
TGS : tumeurs des glandes salivaires

C. Tumeurs de la parotide

Les tumeurs de la glande parotide sont les plus fréquentes et 80 % de ces tumeurs sont bénignes, 70 % étant des adénomes pléomorphes, 10 à 15 % des cystadénolymphomes.

La femme est globalement plus touchée que l'homme.

1. CLINIQUE

Tumeur située au niveau de la région parotidienne : sillon rétro-mandibulaire, région en avant et sous le lobule de l'oreille. En cas de tumeur volumineuse du lobe superficiel, le lobule de l'oreille peut être soulevé. Si la tumeur est située au niveau du lobe profond, la région amydalienne peut être refoulée et la région parapharyngée tuméfiée, d'où l'intérêt de l'examen endobuccal avec une palpation systématique. L'examen de la tumeur précise aussi la consistance, la mobilité ou l'adhérence aux plans superficiel, profond et à la mandibule, la sensibilité. Le canal de Sénon est le plus souvent normal.



Figure 1. Tuméfaction parotidienne droite (voir photo 17, en couleur, cahier central)

- Au total :
  - examen cervico-facial et endobuccal : caractéristiques précises de la tumeur avec schéma ;
  - motricité faciale au repos et à la mimique : recherche d'une paralysie faciale périphérique ;
  - palpation cervicale : recherche d'adénopathies cervicales ;
  - examen clinique général : recherche d'une AEG.

Les signes cliniques orientant vers une origine maligne sont :
- palpation tumorale (cf. *infra*)
- la présence d'une paralysie faciale périphérique ;
- la présence d'adénopathies cervicales homolatérales ;
- autres : évolution rapide, AEG...

- La palpation est variable en fonction du type de tumeur :
  - *en cas d'adénome pléomorphe*, la tumeur est ferme voire dure (calcifications), arrondie, indolore, irrégulière, de croissance lente, évoluant parfois par poussées (augmentation du volume tumoral, motif fréquent de consultation) ;
  - *en cas de cystadénolymphome*, la tumeur est souple, mobile, indolore, régulière ;
  - *en cas de tumeur maligne*, la palpation retrouve généralement une masse irrégulière, dure, diffuse, fixée aux plans profond et/ou superficiel, envahissant des structures nerveuses (nerf facial +++), vasculaires, osseuses... et associée à des adénopathies cervicales.

2. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'imagerie ne permet en aucun cas de préciser la nature de la tumeur mais donne les limites loco-régionales parfois utiles en pré-opératoire.

■ TDM et IRM cervico-faciale sans et avec injection

Ces examens ne sont pas demandés systématiquement mais en cas de volume tumoral important, de suspicion de tumeur maligne, de récidive tumorale...

- Ils précisent la taille, les limites locorégionales, le caractère intra/extra glandulaire (lobe profond ++), un envahissement en faveur d'une origine maligne) [osseux (scanner ++), vasculaire (scanner et IRM) et autres tissus mous...], la présence d'adénopathies cervicales...
- Spontanément, la parotide apparaît hypodense au scanner, en léger hypersignal en T1 (hyposignal chez l'enfant) et hypersignal en T2 à l'IRM.
- *En cas d'adénome pléomorphe*, ces examens montrent une tumeur le plus souvent hétérogène (calcifications) et parfois homogène bien limitée, l'IRM un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.

■ L'échographie

- Examen non invasif, simple, rapide, radiologue dépendant, le plus souvent réalisé, permettant d'affirmer le diagnostic de tumeur intra-parotidienne.
- Elle permet d'apprécier l'échogénéité et les limites tumorales : une tumeur homogène à limites nettes est en faveur d'une origine bénigne, une tumeur kystique est en faveur d'un cystadénolymphome.

■ La sialographie

- Cet examen tend à disparaître du bilan des tumeurs des glandes salivaires en raison de l'amélioration des autres techniques d'imagerie et de la diminution du nombre de radiologues entraînés à l'effectuer.
- Elle consiste en une opacification des voies excrétrices de la parotide par voie rétrograde (cathétérisation du canal de Stenon) par un produit

de contraste aux hydrosolubles ou de lipiodol. Une tumeur refoulant en amputant les voies excrétrices est en faveur d'une origine maligne.

- La Scintigraphie au TC 99

Examen peu demandé car il donne moins de renseignements que le scanner ou l'IRM.

- La cytoponction à l'aiguille fine
  - Cet examen doit être réalisé par un cytologiste entraîné et permet après examen de préciser la nature histologique de la tumeur dans un certain nombre de cas. Elle peut être guidée par l'échographie.
  - La cytoponction est demandé de manière systématique par certaines équipes, mais elle **n'a de valeur que si elle est positive +++.**

La biopsie à « l'aveugle » est proscrite en raison du risque de dissémination tumorale et de lésion d'une branche du nerf facial.

- Pour certaines, elle est à éviter lorsque l'on suspecte une origine maligne car elle pourrait favoriser la dissémination de la tumeur.

> Seule la parotidectomie exploratrice et thérapeutique avec examen histologique extemporané (puis définitif) est systématique et apporte un diagnostic de certitude.

3. TRAITEMENT

Le traitement des tumeurs de la parotide **est chirurgical**.

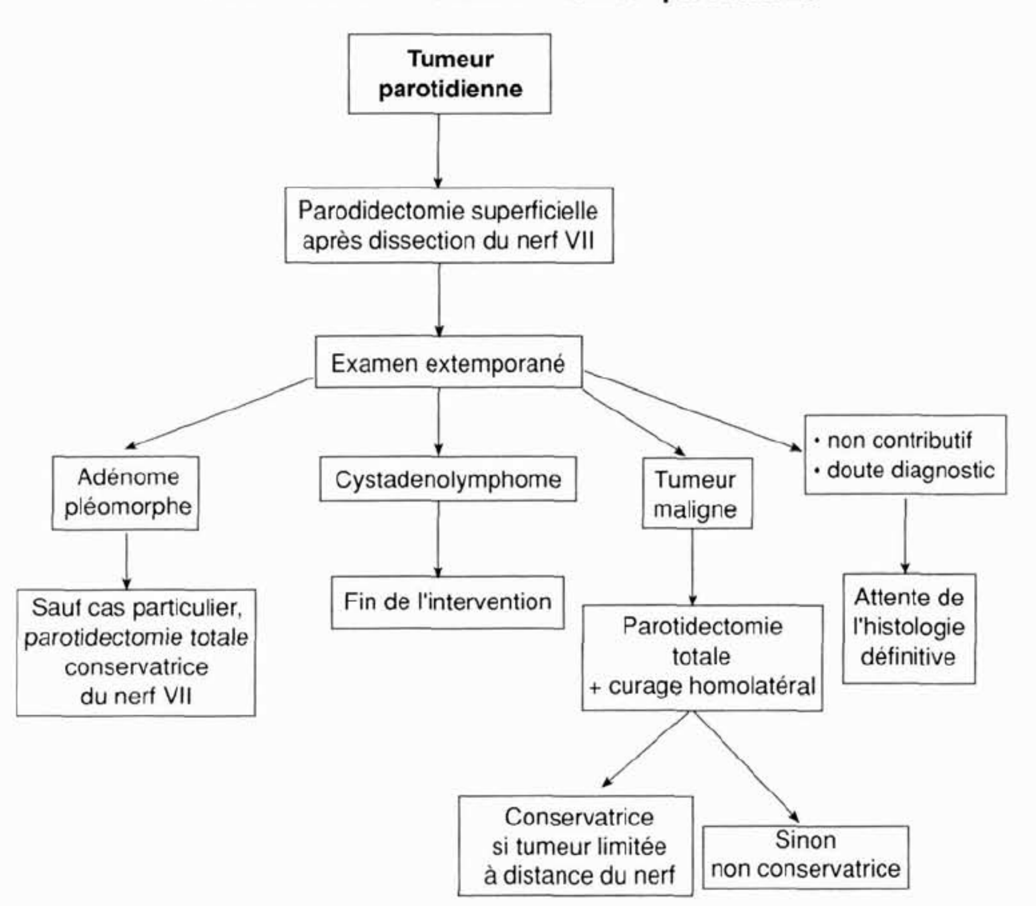
- Le type d'intervention effectué dépend de la nature histologique de la tumeur, d'où la nécessité d'effectuer un examen histologique extemporané et de prévenir le patient des différentes éventualités thérapeutiques (et des risques : nerf facial ++).
- L'intervention est effectuée sous anesthésie générale et débute par une parotidectomie superficielle après repérage et dissection soigneuse du tronc et des branches du nerf facial (la parotidectomie est superficielle car les tumeurs se développent le plus souvent au dépend de ce lobe). Le lobe superficiel est immédiatement adressé en anatomopathologie pour examen extemporané.
- *En cas de cystadénolymphome* limité au lobe superficiel :

  On effectue une parotidectomie superficielle exofaciale.
- *En cas d'adénome pléomorphe* :

  On effectue une **parotidectomie totale conservatrice du nerf facial**. La parotidectomie totale est préférable du fait de la plurifocalité lésionnelle et du risque de dégénérescence de ces lésions (5 à 10 % des cas) : si une récidive apparaît, souvent plusieurs années après, le geste chirurgical est bien plus difficile et le risque lésionnel du nerf facial plus élevé. Dans certains cas précis, la parotidectomie peut être partielle. Dans tous les cas **il ne faut jamais faire de résection intralésionnelle** à cause du risque d'essaimage et de récidive secondaire.

- *En cas de tumeur maligne* :
  - la parotidectomie est totale et **le plus souvent non conservatrice du nerf facial** (sauf tumeurs de faible volume à distance du nerf). En cas de non conservation du nerf facial, une chirurgie réhabilitatrice est réalisée dans le même temps ou dans un second temps. Un curage cervical est systématiquement associé, fonctionnel ou radical en fonction du statut ganglionnaire ;
  - la **radiothérapie externe** post-opératoire (à 6 semaines de l'intervention) est systématique.

Conduite à tenir devant une tumeur parotidienne



4. RÉCAPITULATIF

		Adénome pléomorphe	**Cystadénolymphome**	**Tumeur maligne (CAK ++)**
Fréquence		70 %	10 à 15 %	15 à 20 %
Croissance		Lente, poussées	Lente	Rapide
Clinique	**Palpation**	Ferme à dure Arrondie ou irrégulière Mobile Indolore	Souple ou élastique régulière (kyste) Mobile Indolore	Dure à pierreuse irrégulière Fixée (plans profonds et/ou superficiels Douleurs
	PFP	Non	Non	Souvent
	Adénopathies cervicales	Non	Non	Parfois
	AEG	Non	Non	Parfois
Examens complémentaires (courants)		Échographie +/- cytoponction	Échographie +/- cytopnction	TDM, au mieux IRM Rx de thorax Bilan et échographie hépatique
Traitement chirurgical		Parotidectomie totale conservatrice du nerf facial	Parotidectomie exofaciale (superficielle)	Parotidectomie totale souvent non conservatrice du nerf facial Curage ganglionnaire cervical homolatéral
Examen extemporané		Systématique	Systématique	Systématique
Radiothérapie post-opératoire		Non	Non	Oui
Évolution, risque à long terme		**Récidive** (< 2 % si parotidectomie totale, sinon jusqu'à 30 % des cas) **Dégénérescence** : 5 à 10 % des cas	Récidives exceptionnelles	Récidive locale ++ (40 % des cas) métastases ganglionnaires ou viscérale parfois plusieurs années après
Surveillance		Oui, régulière et durable	Post-opératoire	Oui +++ à vie Clinique et radiologique +++

CAK : carcinome adénoïde kystique

5. RAPPEL SUR L'ADÉNOME PLÉOMORPHE DE LA PAROTIDE

■ Épidémiologie

- Tumeur des glandes salivaires la plus fréquente, bénigne (60 % des tumeurs de la parotide).
- Tumeur dite mixte : tumeur développée au dépend du tissu épithélial et mésenchymateux.
- Légère prédominance féminine.
- Âge : touche le plus souvent l'adulte de 35 à 50 ans.

■ Clinique

- Tumeur de la glande parotide touchant le plus souvent le lobe superficiel mais parfois le lobe profond (diagnostic clinique plus difficile, d'où la nécessité de l'examen endobuccal systématique), à croissance **lente**, évoluant parfois par poussées, mobile par rapport aux plans profonds et superficiels et à la mandibule, de consistance ferme voire dure du fait des calcifications, arrondie ou parfois irrégulière et indolore.
- Pas de signes associés, notamment pas de paralysie faciale périphérique, d'adénopathies cervicales ou d'AEG.

■ Examens complémentaires

Tous les examens n'ont qu'une valeur d'orientation, l'examen clinique permet à lui seul de poser l'indication opératoire de parotidectomie exploratrice devant toute tumeur parotidienne.

Les examens les plus souvent demandés sont l'échographie et la cytoponction à l'aiguille fine.

- L'échographie parotidienne

  Confirme la présence d'une tumeur intra-parotidienne développée le plus souvent au dépend du lobe superficiel, avec des calcifications.

- La cytoponction à l'aiguille fine

  La cytoponction n'a de valeur que si elle est positive, permettant un diagnostic histologique pré-opératoire MAIS ne dispense pas de la chirurgie exploratrice avec examen histologique extemporané. Faite dans de bonnes conditions et par un anatomopathologiste entraîné, elle ne présente pas de risque de lésion du nerf facial, ni de dissémination tumorale (cependant elle n'est pas réalisée si l'on suspecte une origine maligne).

- Le scanner ou l'IRM de la parotide

  Demandé en présence d'une volumineuse tumeur (précise ses rapports), de tumeur du lobe profond, de récidive, ou de doute avec une tumeur maligne. Ces examens montrent une tumeur plus ou moins volumineuse, homogène ou parfois hétérogène. À l'IRM la tumeur est en hypersignal en T2, réhaussée par le gadolinium.



Figure 2. Scanner cervico-facial, coupe transversale : tumeur parotidienne gauche, évoquant un adénome pléomorphe

■ Traitement

Le traitement est toujours chirurgical.

Le patient est toujours **prévenu** par orale et écrit du type d'intervention et des **risques** qu'elle comporte (nerf facial).

- Le plus souvent, on procède de la manière suivante : parotidectomie superficielle après repérage et dissection soigneuse du nerf facial. Le lobe superficiel ainsi réséqué est adressé en anatomopathologie pour examen histologique extemporané. En cas de confirmation diagnostique, on procède à la résection du lobe profond. Au total il s'agit donc d'une **parotidectomie totale conservatrice du nerf facial.**
- Le choix de la parotidectomie totale est justifié par la possibilité d'une tumeur plurifocale (multiples foyers microscopiques d'adénome pléomorphe intra parotidiens) et permet de diminuer le risque (< 2 %) de récidive tumorale et donc d'éviter une seconde intervention bien plus délicate en raison de la fibrose cicatricielle au contact du nerf facial. On diminue aussi potentiellement le risque de dégénérescence sur reliquat ou récidive tumorale...
- Dans quelques cas particuliers de tumeurs très limitées, certains effectuent une parotidectomie partielle conservatrice.
- Dans tous les cas il faut toujours respecter la tumeur (= respecter ses limites) afin de limiter le risque d'effraction et donc de dissémination tumorale, facteur de récidive !!

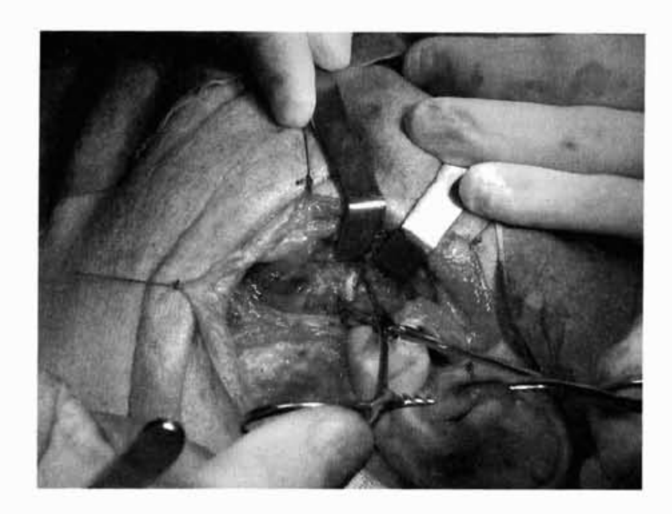


Figure 3. Vue opératoire du tronc du nerf facial lors d'une parotidectomie (entre les mords de la pince) (voir photo 18, en couleur, cahier central)

- Évolution
- L'évolution spontanée est lente, marquée dans certains cas par des poussées tumorales.
- Complications :
  - **dégénérescence maligne** en adénocarcinome ou carcinome adénoïde kystique ;
  - post-opératoires immédiates :
    - **paralysie ou parésie faciale périphérique** : assez fréquente en post-opératoire (environ 25 % des cas) mais pratiquement toujours transitoire et sans séquelle : dans ce cas, faire un traitement par corticoïdes et prévenir les complications oculaires,
    - hématome post-opératoire,
    - infection du site opératoire,
    - désunion cicatricielle,
    - séquelle esthétique = creux rétro-mandibulaire par perte du volume de la glande parotidienne ;
  - secondaires :
    - **récidive tumorale** : < 2 % en cas de parotidectomie totale,
    - **syndrome de Frey** : (sudation gustative) : rougeur et sueur temporale lors des repas dues à la repousse aberrante des fibres parasympathiques sécrétoires vers les glandes sudoripares. Traitement par injections de toxine botulique.

D. Tumeurs de la glande sous-mandibulaire

1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- 10 % des tumeurs des glandes salivaires.
- Sexe : femme > homme.
- Âge : 50 à 60 ans ++.

2. CLINIQUE

- L'examen clinique met en évidence une tumeur de localisation sous-mandibulaire (s'aider de la palpation bidigitale : cervicale et endobuccale), de taille variable.
- Le diagnostic différentiel avec une adénopathie sous-mandibulaire n'est pas toujours aisé.
- Certains signes orientent vers une origine bénigne ou maligne :

	Tumeur bénigne	**Tumeur maligne**
Signes cliniques	Tumeur régulière Bien limitée Généralement indolore Mobile par rapport aux plans superficiel et profond	Irrégulière Mal limitée Parfois douloureuse +/– fixée à la mandibule ou autres structures de voisinage (parfois atteinte du nerf lingual, mentonnier...) Adénopathies cervicales associées
Type histologique possibles	Adénome pléomorphe Adénolymphome Schwanome, angiome...	Carcinome adénoïde kystique (cylindrome) Carcinome épidermoïde, adénocarcinome...

3. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

■ Échographie sous-mandibulaire

Examen le plus souvent demandé permettant d'affirmer la présence de la tumeur (diagnostic différentiel avec une adénopathie de même localisation), de préciser l'échogénéité.

■ Scanner

Scanner cervico-facial avec fenêtres osseuses, sans et avec injection.

Examen demandé en cas d'adhérence à la mandibule ou autre signe en faveur d'une origine maligne. Permet entre autre d'apprécier un éventuel envahissement osseux (mandibule).

■ IRM

IRM cervico-faciale avec injection de gadolinium.

Examen parfois demandé en cas de suspicion de tumeur maligne, présentant surtout un intérêt pour donner les rapports de la tumeur avec les tissus mous de voisinage.

4. TRAITEMENT

- Le traitement des tumeurs de la glande sous-maxillaire **est chirurgical.**
- Le type d'intervention effectué dépend de la nature histologique de la tumeur, d'où la nécessité d'un examen histologique extemporané et de prévenir le patient des différentes éventualités thérapeutiques.

- Le traitement chirurgical systématique est une **sous-maxillectomie**.
- Un examen histologique **extemporané** est toujours effectué.
- En cas de lésion maligne, on effectue :
  - une résection élargie aux structures de voisinage envahis par la tumeur (tissus mous, nerfs, vaisseaux, mandibule) ;
  - un curage ganglionnaire homolatéral fonctionnel ou radical ;
  - un traitement complémentaire par radiothérapie externe est réalisé en post-opératoire (6 semaines) dans le cas d'une tumeur maligne.

E. Tumeur des autres glandes salivaires

1. TUMEUR DE LA GLANDE SUB-LINGUALE

- Tuméfaction sous-muqueuse du plancher buccal antérieur.
- Histologie maligne fréquente (carcinome adénoïde kystique).
- Traitement par exérèse endobuccale (origine bénigne) ou large avec curage et radiothérapie post-opératoire en cas d'origine maligne.

2. GLANDES SALIVAIRES ACCESSOIRES

- Les glandes salivaires accessoires sont réparties dans la cavité buccale.
- L'origine maligne est fréquente avec une prédominance du carcinome adénoïde kystique, l'adénome pléomorphe étant la tumeur bénigne la plus fréquente.
- Le traitement est chirurgical, le type d'exérèse dépend de la localisation anatomique et du volume tumoral.

II. PATHOLOGIE LITHIASIQUE DES GLANDES SALIVAIRES

La pathologie lithiasique est la plus fréquente des affections des glandes salivaires, survenant essentiellement chez l'adulte mais existant aussi chez l'enfant.

La physiopathologie reste inconnue mais semble associer une stase salivaire et une infection bactérienne (origine rétrograde) intervenant dans la formation des calculs salivaires.

Ces calculs sont formés de :

- 75 % de sels de calcium (hydroxyapatite).
- 25 % de matières organiques.

1. LITHIASE SOUS-MANDIBULAIRE

La glande sous-mandibulaire est la localisation la plus fréquente des lithiases salivaires (80 à 90 % des cas) survenant chez un sujet d'âge mur.

- Examen clinique

L'examen clinique comprend entre autre un interrogatoire et met en évidence un épisode actuel ou un antécédent d'épisode mécanique ou infectieux.

La palpation bidigitale (sous-mandibulaire et endobuccale) est systématique et permet parfois de sentir le calcul salivaire au niveau du canal de Wharton.

■ Épisode mécanique = « rythmé par les repas »

- La hernie salivaire :
  - tuméfaction sous-mandibulaire d'apparition brutale, **déclenchée au moment d'un repas** et disparaissant à la fin de celui-ci avec un écoulement salivaire important ;
  - cet épisode est **indolore**.
- La colique salivaire :
  - tuméfaction sous-mandibulaire d'apparition brutale, déclenchée au moment d'un repas, durant parfois plusieurs heures et disparaissant spontanément avec un écoulement salivaire important ;
  - cet épisode est **douloureux**.

■ Épisode infectieux

- La whartonite :
  - douleur brutale du plancher buccal associée à une fièvre ;
  - le plancher buccal est tuméfié, inflammatoire et très douloureux séparé de la mandibule par un sillon ;
  - l'orifice du canal de Wharton est inflammatoire, laissant sourdre du pus.
- La périwhartonite :
  - la périwhartonite correspond à un abcès péricanalaire ;
  - associe une tuméfaction abcédée du plancher séparée de la mandibule par un sillon (diagnostic différentiel clinique de la cellulite d'origine dentaire) avec une fièvre, parfois un trismus et une dysphagie.
- La sous-maxillite aiguë.

  Tuméfaction sous-mandibulaire douloureuse à la palpation mais mobile par rapport à la mandibule avec un aspect souvent inflammatoire de la surface cutanée en regard et du canal de Wharton, laissant sourdre du pus. Une fièvre et une dysphagie sont associées.
- Sous-maxillite chronique :
  - notion d'antécédent d'épisodes sus-cités ;
  - aspect induré et peu fonctionnel de la glande.

2. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

■ Clichés radiologiques standards systématiques

Le but est la mise en évidence du calcul salivaire radio-opaque :

- cliché occlusal antérieur : explore les 2/3 antérieurs du canal de Wharton ;
- cliché occlusal postérieur (incidence de Bonneau : explore le 1/3 postérieur du canal) ;
- radiographie de profil strict, ou panoramique dentaire.

Néanmoins, un bilan radiologique normal n'élimine pas la présence d'un calcul salivaire.

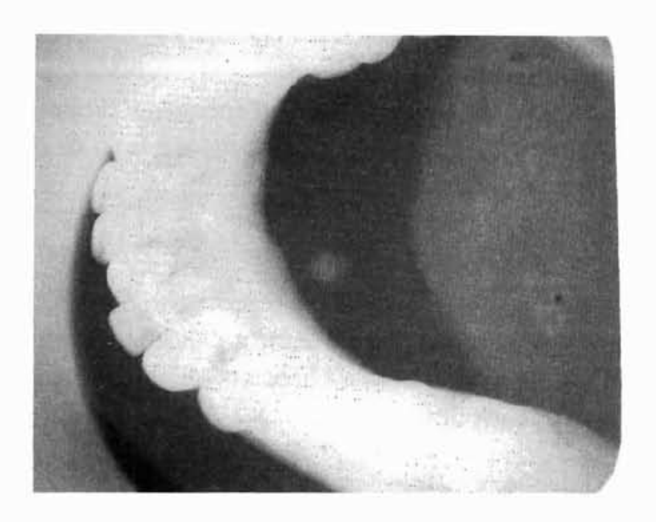


Figure 4. Cliché occlusal antérieur : lithiase du canal de Wharton



Figure 5. Panoramique dentaire : lithiase glande sous-maxillaire gauche

- **Sialographie**
  - Examen de moins en moins effectué (à faire à distance d'un épisode infectieux).
  - Montre des signes indirects de présence du calcul avec une image lacunaire et une dilatation autour et en amont du calcul.
  - Permet aussi d'apprécier la fonctionnalité de la glande (diminuée en cas de sous-maxillite chronique).

- **Échographie**

Examen simple, radiologue dépendant qui met en évidence la lithiase et précise la localisation du calcul au niveau du canal, du bassinet... et une dilatation des canaux en amont de l'obstacle.

3. TRAITEMENT

■ Traitement médical

Un traitement médical est entrepris pour les épisodes aigus mécaniques ou infectieux permettant parfois une évacuation spontanée du calcul.

- En cas d'épisode mécanique :
  - antalgiques ;
  - antispasmodiques systématiques (type Spasfon®) ;
  - sialogogues (parasympathomimétiques) : teinture de Jaborandi® ou Sulfarlem S25® ;
  - bains de bouche antiseptiques.
- En cas d'épisode infectieux :
  - traitement ambulatoire ou dans le cadre d'une hospitalisation (fonction de la clinique) :
  - antibiotiques (pénicilline, macrolide) ;
  - antalgique ;
  - antispasmodiques ;
  - bains de bouche antiseptiques ;
  - sialogogues dans un 2e temps ;
  - prévoir un traitement chirurgical à distance.
- En cas de collection.

Le stade collecté nécessite une incision pour drainage et sera effectuée sous anesthésie locale ou parfois générale (trismus...).

■ Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est réalisé « à froid » (surtout à distance d'une infection) et est indiqué en fonction du nombre et du type d'épisodes.

Les gestes chirurgicaux dépendent de la localisation du calcul :

- Calcul des 2/3 antérieurs du canal de Wharton.

  Extraction du calcul par voie endobuccale sous anesthésie locale, parfois générale (attention au nerf lingual = branche du V et de la corde du tympan (= fonction sensitive et sensorielle des 2/3 antérieurs de la langue)).
- Calcul du 1/3 postérieur, bassinet ou en amont.

  Sous-maxillectomie sous anesthésie générale par voie cervicale.

  Attention aux nerfs : lingual, mentonnier (branche du VII = motricité du menton et de la commissure labiale) et hypoglosse (XII = nerf moteur de la langue).

B. Lithiases de la glande parotide

5 fois moins fréquentes que les lithiases de la glande sous-maxillaire, elles touchent l'adulte de 30 à 60 ans ou le grand enfant.

1. EXAMEN CLINIQUE

Les manifestations cliniques peuvent être d'ordre mécanique ou plus souvent infectieuse (les accidents mécaniques passent vraisemblablement plus inaperçus).

■ Épisodes mécaniques (cf. p. 263)

Pathologie identique à la glande sous-maxillaire mais affectant la région parotidienne.

- Hernie salivaire.
- Colique salivaire (douloureux).

■ Épisodes infectieux

- Sténonite :
  - douleur au niveau de la région parotidienne et de la joue sans signes généraux (ou pauvres) ;
  - canal de Sténon inflammatoire, ouvert laissant sourdre du pus ;
  - la palpation bidigitale permet parfois de sentir le calcul.
- Parotidite ++ :
  - mode de révélation le plus fréquent ;
  - tuméfaction inflammatoire et douloureuse de la région parotidienne avec fièvre et parfois trismus ;
  - les douleurs peuvent irradier vers l'oreille, la région temporale et cervicale ;
  - l'examen montre une région parotidienne inflammatoire, une palpation douloureuse de la glande parotide concernée, un canal de Sténon inflammatoire avec du pus à l'ostium.

2. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

■ Radiologie standard

Radiographie de joue et région masséterine : permettent parfois de visualiser le calcul.

■ Échographie parotidienne

- Permet parfois de mettre en évidence le calcul qui est cependant moins calcifié que dans les glandes sous-maxillaires, avec dilatation canalaire au niveau et en amont de l'obstacle.
- L'absence de calcul n'élimine en rien l'étiologie lithiasique du fait de la présence fréquente de microcalculs.

■ La sialographie

Présente un intérêt pour les calculs non radio-opaques, montrant des images lacunaires avec une dilatation autour et en amont du calcul.

3. TRAITEMENT

■ Pratiquement toujours médical

(cf. traitement médical des lithiases des glandes sous-mandibulaires, p. 264.)

Le traitement médical suffit à passer un épisode aigu et permet parfois la migration du calcul.

■ Le traitement chirurgical

Est réservé à des indications précises et assez rares :

- Exérèse du calcul par voie endobuccale.
- Parotidectomie superficielle ou totale conservatrice du nerf facial.

■ Alternatives

Réalisé dans certains centres, pour des cas particuliers :

- Lithotripsie.
- Exérèse du calcul endoscopique par voie rétrograde (endobuccale en passant par le canal de Sténon).

III. GLANDES SALIVAIRES ET INFECTIONS

(En dehors des infections d'origine lithiasique.)

A. Infections Virales

1. OREILLONS (SIALADÉNITE OURLIENNE)

■ Épidémiologie

- Atteint l'enfant pré-pubaire (> 80 % des cas), parfois l'adulte jeune.
- Environ 300 000 cas par an en France.
- Évolution endémique (hivernale).
- Transmission humaine par voie aérienne, très contagieuse (7 j avant et 7 j après les symptômes).

■ Clinique

- Incubation de 18 à 21 j.
- Localisation ORL = parotidite ourlienne +++ :
  - manifestation la plus fréquente (70 % des cas) ;
  - tuméfaction parotidienne avec douleur uni puis bilatérale ;
  - palpation douloureuse, consistance ferme, Sténon turgescent, parfois adénopathies satellites ;
  - signes associés : otalgies (précèdent souvent la parotidite), céphalées, fébricule.
- Autres localisations : plus rares :
  - glandulaires : orchite (post-pubaire), ovarite, pancréatite, thyroïdite ;

– neuroméningées : méningite lymphocytaire, encéphalite virale, névrite des nerf crâniens.

■ Examens complémentaires

• **La clinique suffit à faire le diagnostic.**
• En cas de localisation extraglandulaire :
  – prélèvement salivaire, liquide céphalo-rachidien : isolement du virus ;
  – sérodiagnostic ;
  – biologie : hyperamylasémie, hyperlipasémie.

■ Évolution

• Spontanément favorable en 10 j sans séquelles pour la parotide.
• Concernant les atteintes ourliennes extraparotidiennes, des séquelles peuvent survenir (surdité bilatérales irréversibles, encéphalites : 20 % de mortalité).

■ Traitement

Symptomatique.

• Repos.
• Antalgiques et antipyrétiques.
• Bains de bouche.
• AINS : pour certaines localisations (à éviter pour la parotidite du jeune enfant).
• Éviction scolaire, isolement pendant 15 j.
• Prévention : vaccination type ROR (vaccin vivant atténué : rougeole, oreillons, rubéole).

2. ATTEINTE PAROTIDIENNE LORS DE L'INFECTION PAR LE VIH

• Il existe souvent une augmentation de taille des glande parotidiennes le plus souvent par lésions kystiques.
• L'origine de ces kystes n'est pas connue : adénopathies intraparotidiennes ?, hyperplasie autoimmune ?, néogenèse lymphoïde ?

■ Hyperplasie lymphoïde kystique

• Atteinte parotidienne souvent bilatérale par de multiples kystes cloisonnés, homogènes et sans composante tissulaire mesurant de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Il n'existe pas de paralysie faciale périphérique.
• Nécessité de réaliser une échographie qui est souvent suffisante pour objectiver ces lésions mais un scanner voire IRM cervico-faciale peut être demandé en cas de doute diagnostic (attention au diagnostic différentiel = lymphome).
• Traitement : cette pathologie régresse en général sous traitement antirétroviral et le traitement chirurgical a peu de place du fait des récidives post-opératoires fréquentes.

- **Hyperplasie parotidienne simple**
- Non kystique, il s'agit d'un syndrome lymphoprolifératif bilatéral et diffus par hypertrophie glandulaire.
- Peut être focal, devant alors évoquer un lymphome parotidien et pouvant ainsi amener à réaliser une parotidectomie superficielle diagnostique.

3. AUTRES ATTEINTES VIRALES SALIVAIRES

Coxsackie A, échovirus, virus parainfluenzae, CMV, MNI.

B. Infections bactériennes

1. PAROTIDITE AIGUË À BACTÉRIE PYOGÈNE BANALE

- **Physiopathologie**
- Voie ascendante canalaire d'origine buccale de type polymorphe à prédominance streptococcique.
- Voie hématogène : monomorphe.

- **Facteurs de risque**
- Immunodépression : immunosuppresseurs, SIDA.
- Diabète.
- Hyposialie (deshydratation, radiothérapie, médicaments inhibant la sécrétion salivaire, syndrome sec).

- **Clinique**
- Début brutal ou progressif.
- Douleur de la région parotidienne et de l'oreille, augmentant à la mastication.
- Tuméfaction parotidienne, inflammation cutanée en regard.
- Canal de Stenon inflammatoire laissant sourdre du pus (faire un prélèvement bactériologique).
- +/– trismus.
- Fièvre.
- Paralysie faciale périphérique exceptionnelle.

- **Évolution**
- Sans traitement : risque de diffusion de l'infection, et parfois de fistulisation à la peau, voire parotidite gangreneuse exceptionnelle.
- Rapidement favorable sous traitement.

- **Traitement**
- Traitement souvent dans le cadre d'une hospitalisation (parentéral dans ce cas) :
  - antibiothérapie adaptée : type amoxicilline + acide clavulanique ;

- antalgiques ;
- sialogogues ;
- bains de bouche ;
- parfois drainage chirurgical si collection.

• Préventif :
- bonne hygiène dentaire ;
- hydratation (si hyposialie).

2. SOUS-MAXILLITE AIGUË SUPPURÉE NON LITHIASIQUE

• Exceptionnelle chez l'adulte.

• Nouveau-né : staphylocoque ou streptocoque souvent responsables.

• Traitement antibiotique par pénicilline ou macrolides.

3. PAROTIDITE BACTÉRIENNE CHRONIQUE DE L'ENFANT

Germe responsable : streptocoque, pneumocoque ou staphylocoque.

Apparaît chez l'enfant vers 5 ans (le premier épisode est souvent pris pour une parotidite ourlienne).

■ Clinique : épisodes RÉCIDIVANTS

• Asthénie,
• Puis tuméfaction parotidienne douloureuse unilatérale,
• Ferme à la palpation.
• Orifice du Sténon : inflammatoire, issue de salive mucoïde avec grumeaux de pus caractéristiques.
• +/– adénopathies cervicales satellites.

■ Examens complémentaires

• Biologie : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, CRP augmentée.
• Prélèvement bactériologique du pus : flore polymorphe.
• Échographie parotidienne : parfois lésions multiples hypoéchogènes.
• Sialographie ++ (possible dès 5 ans) : au lipiodol ultrafluide : images cavitaires rondes dans le parenchyme, pathognomonique, correspondant à une dilatation des canalicules salivaires (image de « pommier en fleur » ou « grappe de raisin »).

■ Évolution

• Épisodes récidivants, souvent à bascule.
• Durée d'un épisode : environ 1 semaine.

■ Traitement

• Antibiothérapie à chaque épisode.
• Antalgiques.
• Cures de sialogogues.
• Bains de bouche.

- Traitement antiseptique par le lipiodol lors de la sialographie.

4. PAROTIDITE CHRONIQUE BACTÉRIENNE DE L'ADULTE

- Rare.
- Fait souvent suite à un passé de parotidites (étiologies multiples).
- Clinique : suppuration salivaire souvent bilatérale et intermittente.
- Sialographie : dilatations canalaires et lésions parenchymateuses.
- Traitement : est fonction de la cause, le plus souvent médical, parfois chirurgical (parotidectomie totale bilatérale avec risque de lésion du nerf facial).

5. SIALITES TUBERCULEUSES

(Sialite = infection des glandes salivaires)

- Localisation parotidienne > localisation sous-mandibulaire.
- L'atteinte de la glande salivaire est probablement secondaire à une adénite tuberculeuse.
- Survient à tout âge.
- Tuberculose secondaire.

■ Clinique

Atteinte unilatérale.

- Parotidienne :
  - tuméfaction parotidienne ;
  - évolution spontanée : apparition d'autre nodules avec un ramollissement puis une fistulisation cutanée avec écoulement de salive mélangée à du pus (+/– caséum = prélèvement bactériologique) ;
  - signes associés : AEG, fièvre ;
  - faire systématiquement :
    - une radiographie de thorax ;
    - une IDR à la tuberculine le plus souvent phlycténulaire ;
    - BK crachats, voire BK tubages ;
    - cytoponction (lors du stade « collecté » = caséum) pour analyse bactériologique et cytologique ;
    - l'échographie montre la présence de plusieurs nodules parotidiens, hétérogènes et la sialographie, si elle est réalisée, la présence de lacunes (empreintes) ;
    - un scanner cervico-facial est demandé en cas de tuméfaction importante ;
    - la biopsie à « l'aveugle » est proscrite (risque important pour le nerf facial), mais elle peut être faite, en cas de bilan négatif, chirurgicalement, par voie de parotidectomie = biopsie controlée.
- Sous-maxillaire :
  - clinique identique avec une localisation sous-mandibulaire et risque de fistulisation cutanée ;
  - le diagnostic différentiel avec une adénopathie sans atteinte de la glande peut parfois être difficile d'où l'intérêt d'une échographie.

■ Traitement

- Médical.

  Quadri puis bithérapie antituberculeuse (bilan pré-thérapeutique : hépatique, rénal, ophtalmo...) pendant 6 à 12 mois en fonction de l'évolution.

- Chirurgical.

  Si le traitement médical est insuffisant, on peut être amené à faire un traitement chirurgical = parotidectomie le plus souvent superficielle conservatrice du nerf facial ou une sous-maxillectomie : savoir qu'il s'agit d'une chirurgie délicate et risquée (nerfs).

NB : **les sialites à mycobactéries atypiques** se présentent de manière identique et le diagnostic est affirmé par la culture.

Chapitre 15[1] ➤ LES TUMEURS DE LA GLANDE THYROÏDE

La pathologie thyroïdienne est prise en charge par l'endocrinologue qui fait appel à la chirurgie ORL et cervico-faciale pour le traitement chirurgical de ces tumeurs, qui laissent souvent craindre une origine néoplasique. En effet, malgré le progrès certain de l'imagerie et de la cytoponction, aucun examen en dehors de l'histologie de la pièce opératoire ne permet d'éliminer un cancer.

Ce chapitre est donc plutôt centré sur les indications opératoires ; concernant la pathologie en elle-même, il faut bien entendu se reporter aux livres d'endocrinologie plus détaillés.

I. RAPPEL ANATOMIQUE

A. Généralités

- La loge thyroïdienne se situe à la face antérieure du cou, en avant de la trachée cervicale : elle est formée par la glande thyroïde et les glandes parathyroïdes et est limitée par la gaine thyroïdienne.
- La glande thyroïde pèse environ 30 g, elle est formée d'un isthme médian réunissant 2 lobes latéraux. Il existe parfois à gauche un prolongement supérieur appelé pyramide de Lalouette (ou lobe pyramidal).

B. Rapports

cf. Figure 1.

C. Vascularisation

1. ARTÉRIELLE

- Artère thyroïdienne supérieure (1[re] branche de la carotide externe).
- Artère thyroïdienne inférieure (naît du tronc thyro-cervical naissant de l'artère subclavière).

1. Question 241 du programme officiel.

- Artère inconstante (10 % des cas) : artère thyroïdienne moyenne naissant directement de l'aorte.

2. VEINEUSE

- Veine thyroïdienne supérieure (se jette dans le tronc veineux thyro-linguo-facial, se jetant dans la veine jugulaire interne (VJI)).
- Veine thyroïdienne moyenne (se jette dans la VJI).
- Veine thyroïdienne inférieure (se jette soit dans la VJI, soit dans le tronc veineux brachio-céphalique gauche).

3. LYMPHATIQUES

Nœuds lymphatiques de la VJI, récurrentiels et médiastinaux...

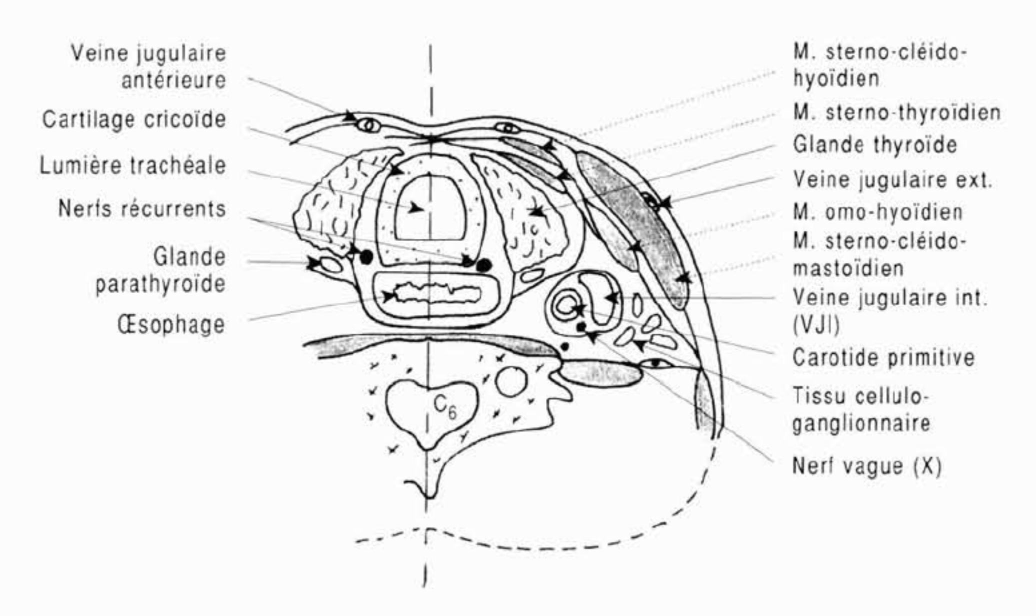


Figure 1. Coupe cervicale transversale en C6

II. ÉPIDÉMIOLOGIE

- La fréquence de la pathologie tumorale de la glande thyroïde semble en progression ces dernières années, ce qui s'explique en partie par un diagnostic et une prise en charge plus fréquents.
- Ces tumeurs concernent environ 3 à 5 % de la population.
- Sex ratio : 6 femmes pour 1 homme.
- Les facteurs de risque sont multiples mais on note surtout :
  - le sexe féminin ;
  - les facteurs génétiques : antécédents de goitre nodulaire, de cancer de la thyroïde (carcinomes papillaires +++) ;
  - l'apport iodé ;
  - l'exposition aux radiations ionisantes (carcinomes papillaires +++).

III. EXAMEN CLINIQUE

A. Interrogatoire

- Origine ethnique et géographique.
- Antécédents personnels (irradiation ++) et familiaux (goitres, autre pathologie endocrinienne...).
- Concernant le goitre nodulaire : date d'apparition, mode de découverte, évolution...

B. Examen physique

- Goitre nodulaire : nodule unique ou nodules multiples, caractéristiques à la palpation (taille, consistance, mobilité, sensibilité...), caractère plongeant ou non.
- Signes de compression : compressions trachéale, œsophagienne...
- Signes cliniques de dysthyroïdie : hypo et plus fréquemment hyperthyroïdie.
- Recherche d'adénopathies cervicales.
- **Examen de la mobilité des cordes vocales** : doit être systématique, surtout avant un geste chirurgical !
- Examen clinique général à la recherche de signes associés : altération de l'état général, céphalées, sueurs, palpitations, variabilité tensionnelle...

Éléments cliniques en faveur d'une origine maligne :
- sujets jeunes (< 20 ans) ou entre 40 et 60 ans
- mode évolutif rapide
- fixation aux organes de voisinage
- adénopathie cervicale
- paralysie récurrentielle homolatérale
- antécédent de radiations ionisantes
- antécédentes familiaux de cancer de la thyroïde

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Biologiques

- Dosage de T3, T4 et TSH.
- Dosage de la thyrocalcitonine, antigène carcino-embryonaire (ACE) : en cas de signes cliniques ou d'antécédents familiaux de carcinome médullaire de la thyroïde.

B. Morphologiques

1. ÉCHOGRAPHIE CERVICALE

- Systématique, examen simple et performant (radiologue entraîné).
- Topographie des nodules, au mieux reportés sur un schéma.
- Aspect des nodules : liquide, solide, mixte.
- Peut aussi guider une cytoponction.
- Le doppler permet de préciser la vascularisation périphérique et centrale du nodule (centrale = en faveur d'une origine maligne ou inflammatoire).

2. SCINTIGRAPHIE THYROÏDIENNE

- Certains la réalisent systématiquement, d'autres uniquement en cas de dysthyroïdie, clinique et/ou biologique.
- L'isotope radioactif utilisé peut être le Tc 99, l'iode 131 ou le thallium couplé au technétium.
- Les nodules froids et chauds sont ainsi distingués et la scintigraphie permet de préciser la fonctionnalité du reste de la glande.

> Un nodule froid doit faire évoquer un cancer (environ 10 % des nodules froids) mais attention un nodule chaud peut aussi être malin ! (cependant rare).

3. SCANNER OU IRM CERVICO-THORACIQUE

- Demandé en cas de goitre plongeant ou de tumeur volumineuse, compressive.
- Permet de préciser les rapports vasculaires et d'éventuelles compressions.

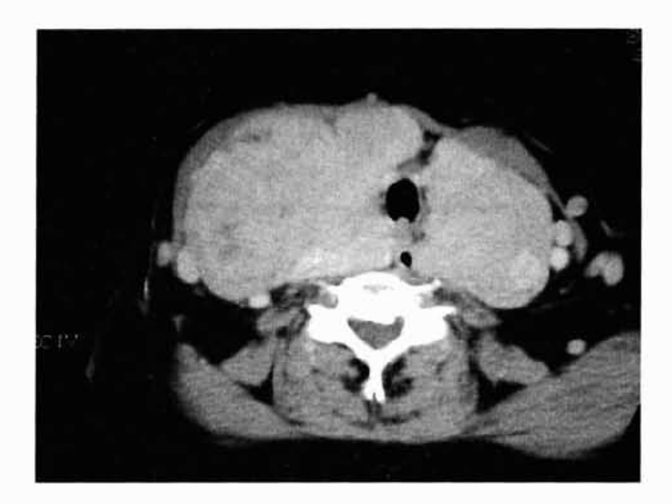


Figure 2. Scanner cervical, coupe transversale : volumineux goitre thyroïdien multinodulaire

Aucun de ces examens ne permet d'affirmer la nature de la tumeur mais ils servent à orienter la conduite à tenir et la décision thérapeutique.

4. LA CYTOPONCTION À L'AIGUILLE FINE

- Certains la réalisent systématiquement.
- Nécessité d'un cytologiste entraîné.
- Le résultat est : soit ininterprétable, soit une lésion bénigne, soit une lésion maligne (papillaire, indifférencié), soit suspect (notamment les carcinomes vésiculaires qui sont difficiles à distinguer des adénomes vésiculaires !).

5. L'EXAMEN EXTEMPORANÉ

- Examen histologique rapide peropératoire.
- Pratiquement systématiquement demandé.
- Savoir qu'il s'agit d'un examen très spécifique mais peu sensible (20 % de faux négatifs) : il faut donc être prudent sur un résultat négatif et attendre, dans tous les cas, le résultat histologique définitif de certitude.

V. HISTOLOGIE DES CANCERS DE LA THYROÏDE

Type histologique	Fréquence
CARCINOMES DIFFÉRENCIÉS	**80 à 90 %**
• Papillaire	65 %
• Vésiculaire ou papillo-vésiculaire	10 à 15 %
• Médullaire de la thyroïde	5 à 10 %
CARCINOMES INDIFFÉRENCIÉS = ANAPLASIQUES	**5 à 10 %**
AUTRES	**5 à 15 %**
• Lymphomes (non hodgkiniens)	5 à 10 %
• Sarcomes	rares
• Métastases intrathyroïdiennes (seins, bronches, reins ++)	Rares < 5 %

VI. QUELQUES PARTICULARITÉS SUR LES CANCERS

- Incidence en France : 2/100 000.
- Femme > homme (rapport de 3 à 4).
- Les cancers les plus fréquents sont de type papillaire : 65 % des cas.

A. Particularités par cancers

1. CARCINOME PAPILLAIRE

- Touche les sujets plutôt jeunes.
- Forte lymphophilie : adénopathies métastatiques fréquentes (métastases viscérales plus rares).
- Attention aux microcarcinomes au sein des nodules de goitre multinodulaires.
- Plutôt de bon pronostic.

2. CARCINOME VÉSICULAIRE

- Touche plutôt la femme entre 30 et 50 ans.
- Cytoponction : diagnostic difficile avec les adénomes vésiculaires.
- Peu lymphophile mais présence de métastases viscérales dans 10 à 15 % des cas.
- moins bon pronostic que le papillaire.

3. CARCINOME MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE (CMT)

- Touche la femme d'âge moyen.
- Développé à partir des cellules C (sécrétrices de la calcitonine).
- Formes sporadiques ou formes familiales dans 40 % des cas ++ (enquête familiale systématique).
- Formes isolées ou associées aux NEM (néoplasies endocriniennes multiples) de type II (IIa = Sipple ; IIb = Gorlin).
- Dosage des marqueurs tumoraux : augmentation de la calcitonine +++ (très spécifique), et de l'ACE.
- Traitement :
  - TOUJOURS rechercher un phéochromocytome associé en préopératoire ;
  - chirurgical : thyroïdectomie totale + curage fonctionnel et médiastino-récurrentiel bilatéral ;
  - radiothérapie post-opératoire.
- Pronostic : dépendant de l'atteinte ganglionnaire et viscérale.

4. CARCINOMES INDIFFÉRENCIÉS : CANCER ANAPLASIQUE

- Touche la femme de plus de 60 ans.
- Tumeur à mode évolutif très rapide avec signes compressifs rapides (trachée-larynx, œsophage, récurrent...) : indication de scanner ou IRM cervico-thoracique.
- adénopathies cervicales (50 %) et métastases viscérales fréquentes (20 %).
- Traitement :
  - exérèse chirurgicale complète rarement possible, parfois trachéotomie en urgence ;
  - protocole radiothérapie + chimiothérapie plus fréquent.

- Pronostic très péjoratif : survie moyenne de 4 mois !

5. AUTRES

- Lymphomes malins non hodgkiniens :
  - touche la femme de plus de 60 ans ;
  - parfois développés sur thyroïdite d'Hashimoto ;
  - diagnostic sur cytoponction ou chirurgie ;
  - traitement chirurgical si strictement limité à la thyroïde (bilan ++), sinon radio-chimiothérapie.
- Sarcomes, rares (clinique, traitement et pronostic identiques au carcinome indifférencié).
- Métastases, rares (rechercher un primitif : sein, bronche, rein ++).

B. Classification TNM des cancers de la thyroïde

T : tumeur		
T1		Tumeur intrathyroïdienne ≤ 1 cm
T2		Tumeur intrathyroïdienne > 1 cm et ≤ 4 cm
T3		Tumeur intrathyroïdienne > 4 cm
T4		Tumeur dépassant la thyroïde
N : adénopathies		
N0		Absence d'adénopathie
N1	**N1a**	Adénopathie(s) cervical(s) homolatérale(s)
	N1b	Adénopathies bilatérales ou controlatérales
M : métastase viscérale		
M0		Absence de métastase
M1		Présence de métastase

C. Pronostic des carcinomes papillaires et vésiculaires

FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC (FMP)

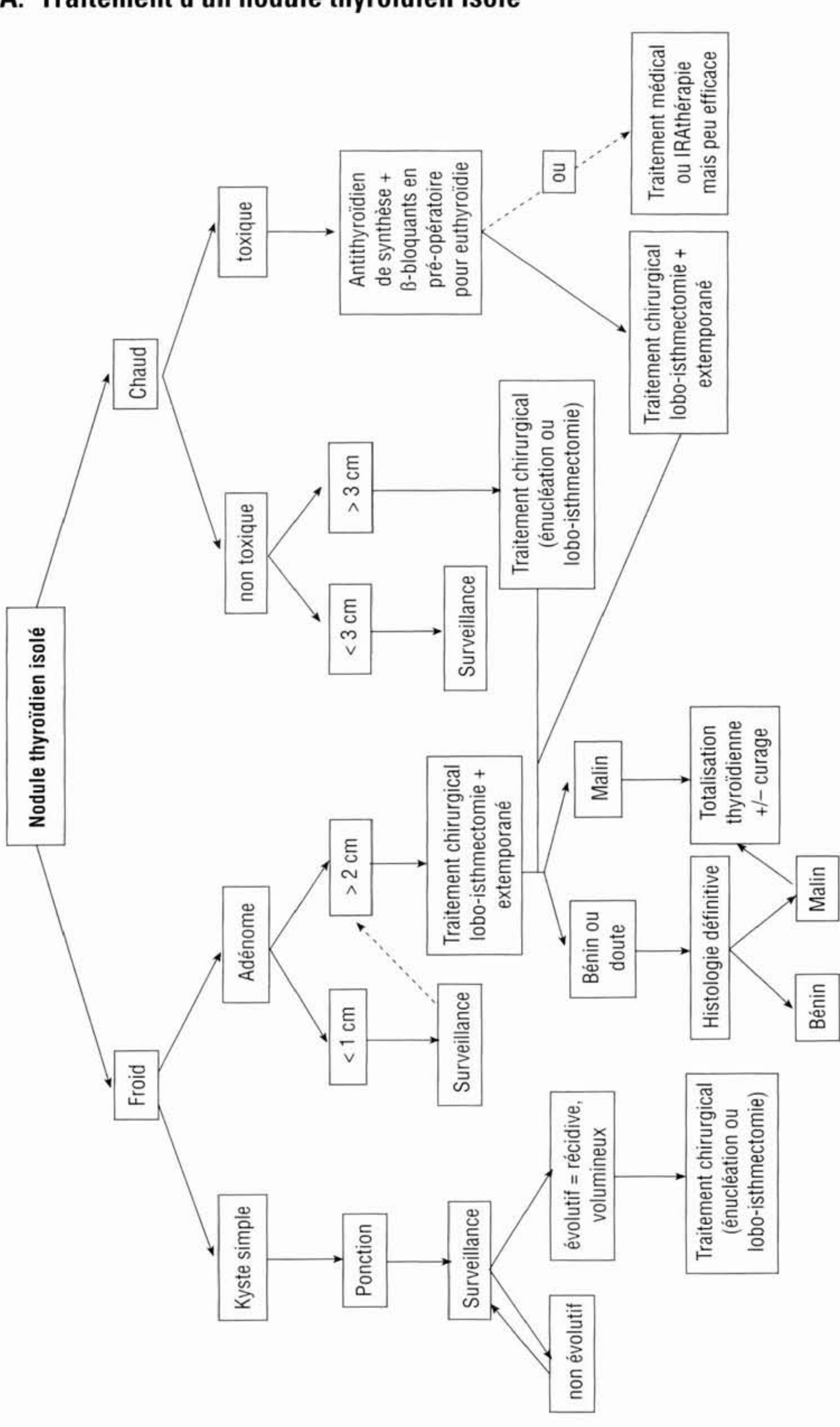
- Âge : homme > 40 ans, femme > 50 ans.
- Tumeur > 4 cm.
- Modifications histopathologiques (embols vasculaires, effraction capsulaire...).
- Métastases viscérales à distance.

Pronostic en terme de survie :

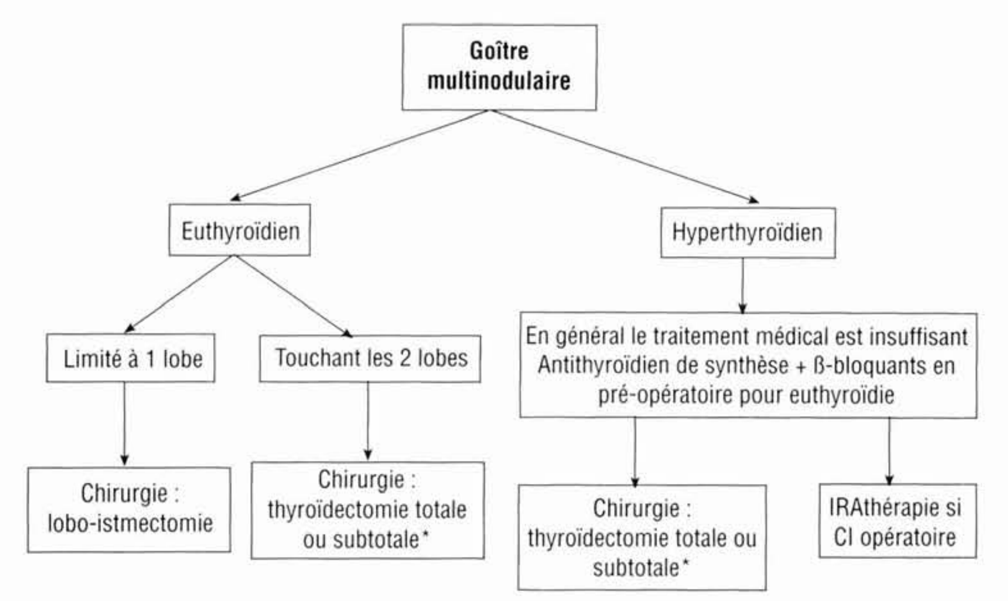
	SURVIE			
	5 ans	**20 ans**	**5 ans**	**20 ans**
	Carcinome papillaire		**Carcinome vésiculaire**	
Absence de FMP	99 %	97 %	98 %	85 %
Présence d'au moins 2 FMP	85 %	60 %	45 %	8 %

VII. TRAITEMENT CHIRURGICAL DES TUMEURS THYROÏDIENNES

A. Traitement d'un nodule thyroïdien isolé

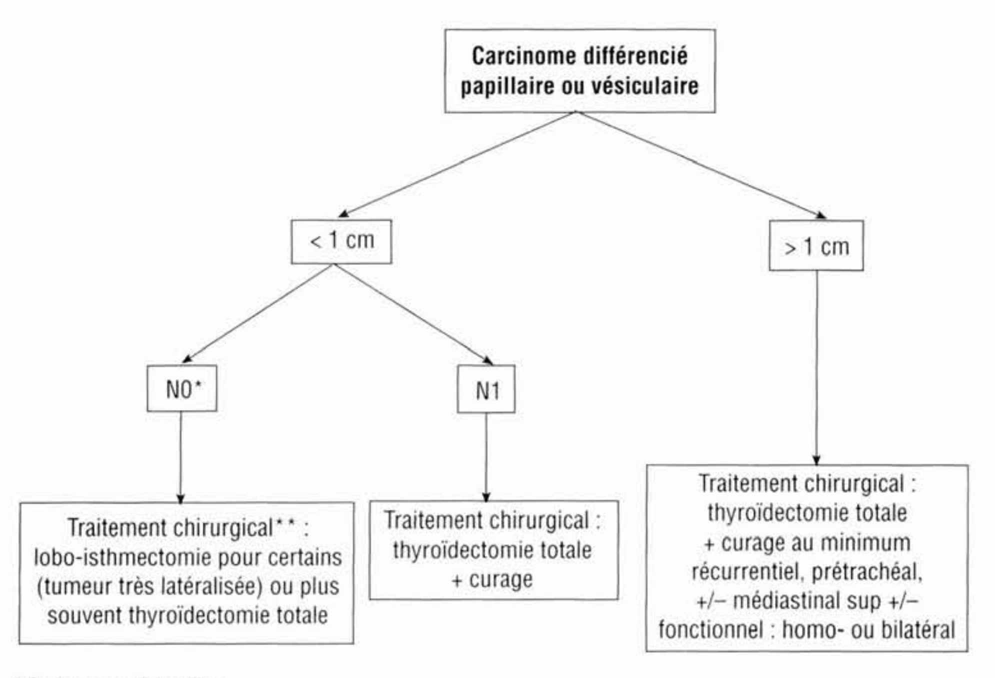


B. Traitement d'un goitre multihétéronodulaire



* La thyroïdectomie subtotale consiste à laisser une partie des 2 pôles supérieurs des lobes thyroïdiens (indemnes de nodule !). (Il ne faut pas laisser de « mur postérieur » du fait du risque de lésion du nerf récurrent en cas de nouvelle intervention.)

C. Traitement chirurgical des carcinomes différenciés papillaires ou vésiculaires



* Statut ganglionnaire

** En cas d'adénopathie découverte en per-opératoire, faire une histologie extemporanée +/– curage en fonction du résultat

NB :

- En post-opératoire ces types de cancers bénéficient d'une IRAthérapie (iode 131) en général à 1 mois.
- Tout patient traité par thyroïdectomie totale, parfois pour les subtotales, doit avoir une opothérapie substitutive et freinatrice baissant au maximum la TSH.
- La surveillance est clinique, biologique (T3, T4, TSH, thyroglobuline), radio de thorax et scintigraphie corps entier à 1 an, 2 ans puis tous les 5 ans (si métastase à la scintigraphie, IRAthérapie tous les 3-6 mois jusqu'à disparition de l'hyperfixation).

D. Récapitulatif sur les indications opératoires

1. À RISQUE DE CANCER

- Âge < 20 ans, homme > 40 ans, femme > 50 ans.
- Antécédent d'irradiation cervicale.
- Modification récente d'un nodule (volume ++).
- Nodule dure, fixé.
- Nodule plein > 2 cm (entre 1 et 2 cm : à discuter...).
- Nodule de siège isthmique ou polaire supérieur.
- Goitre multinodulaire.
- Goitre compressif, plongeant.
- Adénopathie(s) cervicale(s).
- Paralysie récurrentielle.

2. AUTRES

- Nodule kystique récidivant ou augmentant de volume après une ponction.
- Indications fonctionnelles pour nodule toxique, maladie de Basedow échappant au traitement médical...

3. CAS PARTICULIER

Le carcinome anaplasique est rarement opérable car d'évolution rapide (sauf si vu très tôt !), et nécessite le plus souvent une biopsie (preuve histologique) et une trachéotomie.

E. Complications post-opératoires

Ces complications doivent **rester rares** mais le patient doit en être **prévenu** avant l'intervention.

1. PRÉCOCES

- **Hémorragie avec hématome compressif**.
- **Paralysie récurrentielle bilatérale** en adduction (cf. chapitre 12 : **dyspnée inspiratoire** dès l'extubation → nécessite souvent une trachéo-

tomie en urgence (traitement secondaire si absence de récupération de mobilité à envisager après 4 à 6 mois de surveillance).

- **Lésion récurrentielle unilatérale** : dysphonie avec voix bitonale, parfois dyspnée à l'effort (cf. chapitre 9).
- **Atteinte du nerf laryngé supérieur** : qui s'occupe de la sensibilité laryngée : risque de fausses routes (attention lors de la dissection du pédicule thyroïdien supérieur).
- **Insuffisance parathyroïdienne aiguë** : hypocalcémie avec signes cliniques (fourmillements des extrémités, fasciculations musculaires, contracture des extrémités, signe de Chvosteck, signe de Trousseau) → apport de calcium per os +/– vitamine D ou rarement parentéral jusqu'à disparition clinique et biologique (environ 10 j) + contrôle phosphocalcique régulier. Lors d'une thyroïdectomie totale, le bilan phosphocalcique doit être systématique à J1, J2 et J3.

2. TARDIVES

- **Insuffisance thyroïdienne** :

  En cas de thyroïdectomie totale, elle apparaît dans les semaines ou mois suivants (supplémentation hormonale systématique avant le 1er mois suivant l'intervention, surveillance systématique au moins à 3 mois, 1 an, et 2 ans).
- **Hypoparathyroïdie chronique** : attention car survenue souvent retardée (surveillance phosphocalcique systématique).

Chapitre 16[1] ➤ PARALYSIES FACIALES

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

I. RAPPEL ANATOMIQUE

A. Trajet du nerf facial

1. ORIGINE

Le noyau moteur du nerf facial se situe à la partie basse du pont (protubérance).

2. TRAJET

Le nerf décrit un trajet intra protubérantiel puis émerge à la partie moyenne du sillon bulbo protubérantiel (bulbo-pontin) entre le nerf VI en dedans et les nerfs VIIbis et VIII en dehors

■ Partie intracrânienne

Le nerf se situe dans la fosse postérieure au niveau de l'angle ponto-cérebelleux et forme le paquet acoustico-facial (formé du VII, VIIbis, VIII et de l'artère cérébelleuse antérieure et inférieure = AICA).

■ Partie intrapétreuse

Ce paquet pénètre dans le *méat acoustique interne* (l'AICA donne une branche avant l'entrée dans le méat = artère labyrinthique qui accompagne ensuite le paquet acoustico-facial).

Le nerf facial se situe dans le canal facial et décrit 3 portions :

1re portion : labyrinthique : portion la plus étroite.

Le facial se situe entre le labyrinthe postérieur (vestibule) et antérieur (cochlée).

Entre la première et la 2e portion le nerf change de direction et forme le genou (ganglion géniculé).

2e portion : tympanique.

Le facial se situe à la partie médiale de la caisse du tympan et passe entre le canal semi-circulaire latéral et la fenêtre ovale.

Le nerf change de direction = coude du nerf facial.

1. Question 326 du programme officiel.

3e portion : mastoïdienne.

Le nerf décrit un trajet vertical et sort du canal facial par le foramen stylo-mastoïdien.

Le facial passe ensuite en avant de l'apophyse styloïde (trajet en bas, en avant et en dehors) pour pénétrer dans la glande parotidienne.

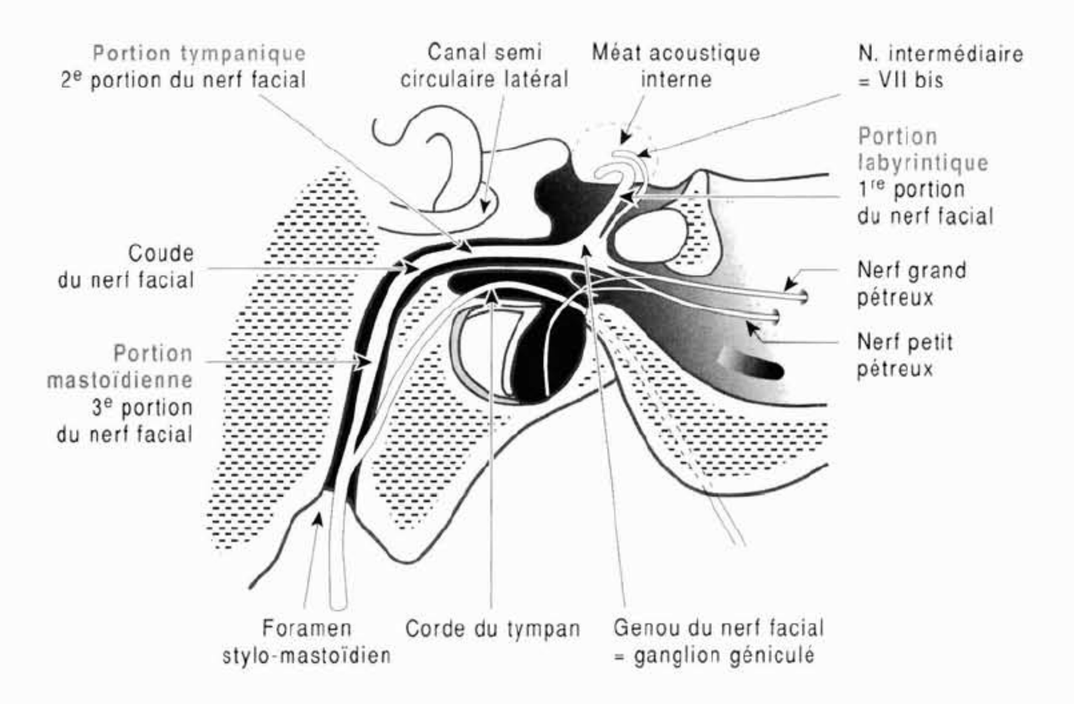


Figure 1. Schéma du trajet intrapétreux du nerf facial

■ Dans la glande parotidienne

Le nerf facial se divise rapidement dans la glande en 2 branches principales :

- *Branche temporo-faciale* : se divisant ensuite en plusieurs rameaux (rameau temporal, zygomatique, buccal supérieur).
- *Branche cervico-faciale* : se divisant ensuite en plusieurs rameaux (buccal inférieur, marginal mandibulaire = mentonnier, cervical).

Les différentes branches possèdent de nombreuses anastomoses entre elles :

- tous ces rameaux ont une fonction motrice, innervant les muscles de la mimique faciale (muscles peauciers de la face) ;
- les différentes branches de division intra-parotidiennes divisent la glande en 2 parties : lobe superficiel et profond ;
- le nerf intermédiaire (VIIbis) est individualisé à partir du ganglion géniculé vers l'angle ponto-cérébelleux et véhicule l'information sensitivo-sensorielle.

B. Fonctions du nerf facial

1. MOTRICE +++

- Muscles de la mimique faciale (branches terminales) ++.
- Muscle de l'étrier (réflexe stapédien).
- Autre : muscle auriculaire supérieur et postérieur, ventre occipital du muscle occipito-frontal, ventre postérieur du muscle digastrique, muscle stylo-hyoïdien.

2. SENSITIVE

Innervation sensitive de la *zone de Ramsay-Hunt* : lobule de l'oreille, anthélix, conque, tragus, antitragus, partie postérieure du méat acoustique externe, partie postérieure du tympan.

3. SÉCRÉTOIRE

- Action sécrétoire des glandes lacrymales, nasales et palatines (nerf grand pétreux : parasympathique).
- Sécrétion salivaire des glandes submandibulaires et sublinguales (corde du tympan) et de la parotide (rameau communicant avec le nerf petit pétreux).

4. SENSORIELLE

Innervation sensorielle (gustative) des 2/3 antérieur de la face dorsale et bord latéraux de la langue (corde du tympan).

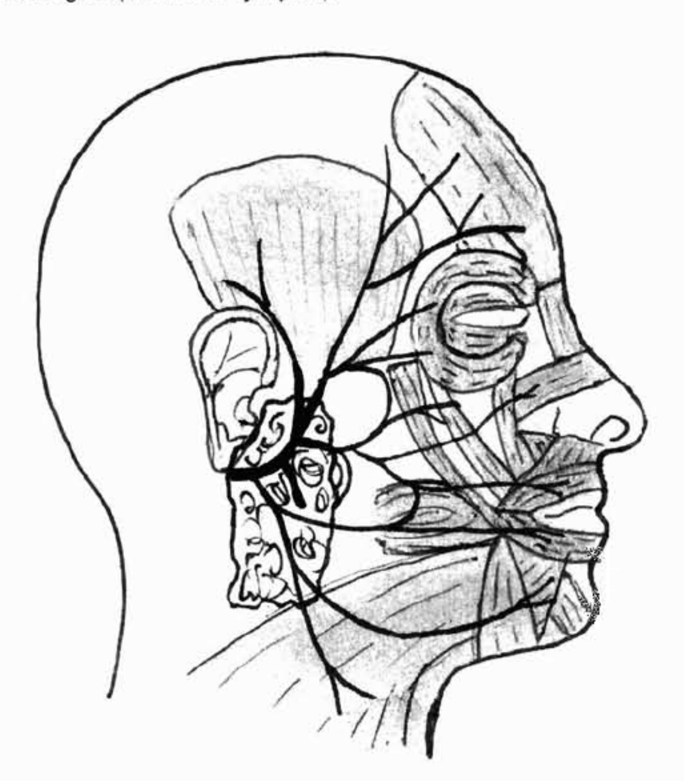


Figure 2.



II. FORMES CLINIQUES

A. Paralysie faciale périphérique

La paralysie est totale ou partielle mais touche les 2 territoires faciaux inférieur et supérieur de façon homogène.

Le testing musculaire de la face s'effectue au repos et à la mimique.

1. AU REPOS

- Perte du tonus facial homolatéral à la lésion.
- Du côté atteint :
  - effacement des rides du front ;
  - chute du sourcil ;
  - élargissement de la fente palpébrale ;
  - effacement du sillon nasogénien ;
  - abaissement de la commissure labiale.
- Du côté sain : du fait de la perte de tonus, les traits du visage apparaissent déviés du côté sain.

2. À LA MIMIQUE

- Accentuation des signes précédents.
- Signe de Charles Bell :

  Lorsque le patient essaie de fermer les yeux, visualisation du globe oculaire qui se porte en haut et en dehors.
- Signe de Souques :

  Si l'inocclusion palpébrale est partielle, il n'existe pas de disparition des cils du côté atteint lors de la fermeture forcée des yeux (les cils apparaissent plus long du côté paralysé).
- Signe du peaucier de Babinski :

  Lorsque le patient essaie d'abaisser la lèvre inférieure, visualisation du muscle peaucier qui se contracte du côté sain.
- Gonflement de la joue plus importante du côté paralysé lorsque le patient siffle, ou au contraire fuite aérienne du côté paralysé.

3. DANS LES PFP

Abolition de l'occlusion palpébrale réflexe (à la menace, cornéen, naso palpébral...) = **absence de dissociation automatico-volontaire**.

4. FORMES BILATÉRALES = DIPLÉGIE FACIALE

Perte totale de la mimique avec signes suscités bilatéraux + gène importante à la mastication, à la déglutition et à la phonation (lettres b, f, m, p, o, u).

Il existes plusieurs systèmes de cotation (ex : grading de House, cotation de Freyss) permettant de quantifier l'importance du déficit et de répéter les examens pour apprécier l'évolution.

Système de cotation donné à titre d'exemple :

Grading de House et Brackman : grades de 1 à 6 selon le degré de gravité d'atteinte de la fonction motrice faciale

Grade 1 : normal

Grade 2 : dysfonction légère

- Repos : examen normal.
- Mimique : légère asymétrie à la fermeture palpébrale et aux mouvements buccaux.

Grade 3 : dysfonction modérée

- Repos : examen normal.
- Mimique : asymétrie du front, des sourcils, asymétrie palpébrale et buccale évidente avec néanmoins une fermeture possible à l'effort maximal.
- Hémispasme, syncinésies, contractures : peuvent être présents mais non sévères.

Grade 4 : dysfonction modérément sévère

- Repos : examen normal.
- Mimique : absence de mouvement du front et sourcils, occlusion palpébrale incomplète à l'effort maximal, angles labiaux asymétriques à l'effort maximal.
- Hémispasme, syncinésies, contractures : important.

Grade 5 : dysfonction sévère

- Repos : asymétrie (chute labiale, effacement du sillon nasogénien).
- Mimique : absence de mouvement du front et sourcils, léger mouvement des paupières et de la bouche à l'effort maximal.
- Hémispasme, syncinésies, contractures : en général absents.

Grade 6 : paralysie complète

- Repos : face asymétrique sans tonus.
- Mimique : absence totale de mouvement.
- Hémispasme, syncinésies, contractures : absents.

B. Paralysie faciale centrale

1. PARALYSIE PRÉDOMINANT SUR LE TERRITOIRE INFÉRIEUR DU FACIAL

2. DISSOCIATION AUTOMATICO-VOLONTAIRE

L'occlusion palpébrale réflexe (à la menace...) ou autre contraction faciale réflexe est conservée.

3. AUTRES SIGNES CENTRAUX ASSOCIÉS ++

Importance de l'examen neurologique systématique, particulièrement la recherche d'atteinte des autres paires crâniennes, examen de la motricité (hémiplégie...)...

III. EXPLORATION DES PARALYSIES FACIALES

A. But

- Topographie lésionnelle.
- Degré d'atteinte nerveuse.
- Pronostic.

B. Topographie lésionnelle

Examen pathologique	**Test de schirmer**	**Sécrétion salivaire**	**Réflexe stapédien**
Niveau lésionnel : en amont...	Du nerf grand pétreux	De la corde du tympan	Du nerf du muscle de l'étrier

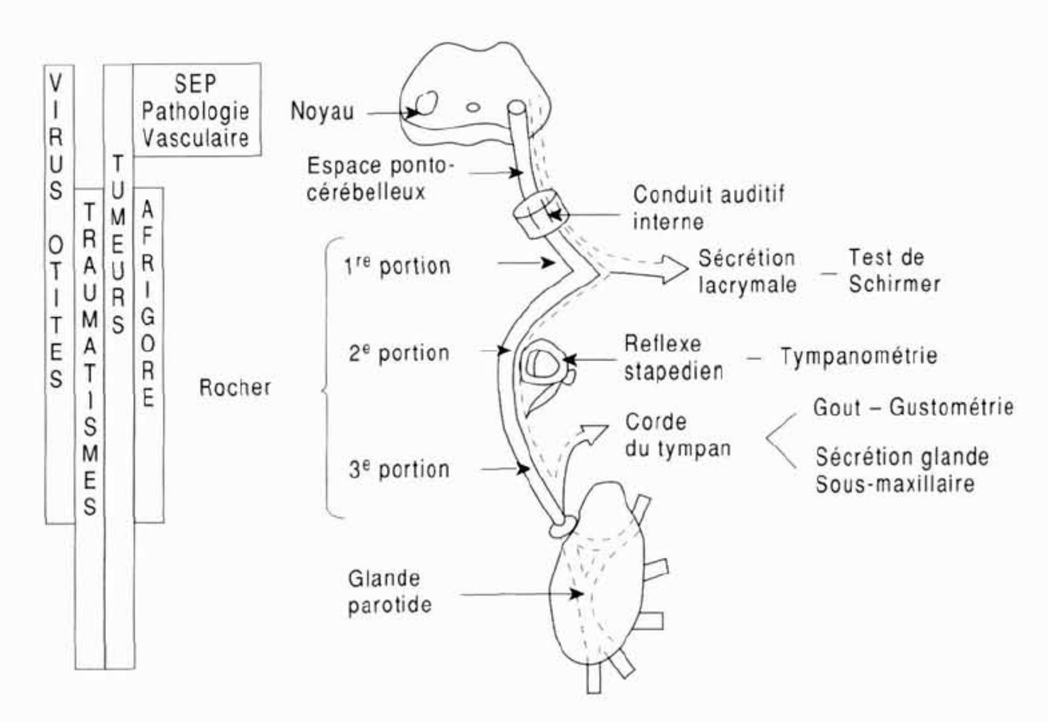


Figure 3.

1. TEST DE SCHIRMER (nerf grand pétreux)

- Étude de la sécrétion lacrymale.
- Un filtre gradué en papier est placé dans le cul de sac conjonctival inférieur : le test est pathologique si la sécrétion du côté atteint est ≤ 30 % au côté opposé, signant une atteinte du nerf en amont du nerf grand pétreux.

2. ÉTUDE DE LA SÉCRÉTION SALIVAIRE (nerf : corde du tympan)

Stimulation de la sécrétion salivaire par un coton imbibé de citron au contact de la muqueuse buccale, puis cathétérisation des 2 canaux de Wharton : évaluation de la quantité de salive sécrétée pendant 1 ou 5 min : le test est pathologique si la différence entre les 2 côté est supérieure à 25 %, signant une atteinte du nerf en amont de la corde du tympan.

3. ÉTUDE DU RÉFLEXE STAPÉDIEN (RS) (nerf du muscle de l'étrier)

- Mesure du seuil d'apparition du RS lors de l'impédancemétrie.
- Lorsque la lésion se trouve en amont du nerf, le réflexe est aboli.

4. ÉLECTROGUSTOMÉTRIE

- Stimulation par un courant continu des papilles gustatives des bords latéraux des 2/3 antérieurs de la langue : sensation de picotements : mesure du seuil gustatif.
- Lorsque le test est pathologique, l'atteint nerveuse se situe en amont de la corde du tympan.

5. BILAN RADIOLOGIQUE

TDM ou IRM : réalisé s'il existe :

- PFP a frigore atypique ;
- une autre étiologie ;
- en préopératoire.

C. Évaluation du degré d'atteinte nerveuse et du pronostic

TECHNIQUES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES

L'amplitude du potentiel d'action musculaire dépend du nombre d'axones résiduels. l'évaluation du pourcentage de fibres dégénérées permet d'établir le degré d'atteinte et un pronostic de récupération.

■ Test de Hilger

Test simple de « débrouillage » : une stimulation préauriculaire d'intensité croissante est utilisée afin de stimuler les muscles faciaux. Le test est pathologique s'il existe une différence d'intensité de stimulation de 3,5 mA entre les deux côtés.

■ Électromyographie (EMG) de détection

- Mesure de l'activité musculaire électrique des muscles de la face au repos et lors de stimulation électrique ou volontaire.
- En cas de dénervation, on observe des potentiels de fibrillation au repos et lors de stimulations (ceux-ci apparaissent au bout de 2 semaines environ). Lors de la récupération nerveuse (à partir du 21e jour) apparaissent des potentiels polyphasiques de réinervation (intérêt pronostic).
- L'EMG présente surtout un intérêt dans la surveillance et la récupération nerveuse.

■ Mesure des latences de conduction (réalisée lors de l'EMG)

- Le nerf facial est stimulé à la sortie du trou stylo mastoïdien et l'enregistrement des latences s'effectue au niveau du muscle frontal, du sillon nasogénien ou du muscle mentonnier.
- La latence correspond au délai entre le début de la stimulation et le début de la réponse : plus la latence est élevée, moins bon est le pronostic.

■ Test de Esslen : électro-neurographie évoquée

- Stimulation du nerf facial par une électrode de surface bipolaire en regard du trou stylo mastoïdien et recueil du potentiel d'action par une électrode bipolaire au niveau de la région nasogénienne : mesure de l'amplitude et de la latence du potentiel d'action.
- L'intensité du potentiel d'action est supramaximale : la différence d'amplitude des potentiels d'action entre les 2 côtés doit être inférieure à 3 %. Si elle est supérieure, le rapport de l'amplitude du potentiel d'action de chaque côté permet d'évaluer le pourcentage de dénervation.
- Valeur pronostique +++.

■ Étude du réflexe de clignement (réflexe trigéminofacial)

- Enregistrement électromyographique du muscle orbiculaire des paupières après stimulation par une aiguille percutanée placée au niveau du trou sus-orbitaire.
- Permet de tester la totalité du nerf. En cas de paralysie faciale, on note une augmentation de la latence ou l'absence de réponse.
- La réapparition de la réponse précoce (dite R1) est un élément de bon pronostic.

IV. CAUSES DES PF PÉRIPHÉRIQUES

A. Paralysie faciale *a frigore*

- Cause la plus fréquente +++.
- Sexe ratio : homme = femme.
- Antécédents familiaux : 10 % des cas.
- Origine : idiopathique par définition mais probablement d'origine infectieuse (dû à un *Herpes Simplex Virus* touchant le nerf VII) ou vasculaire.
- Clinique :
  - symptômes souvent précédés de prodromes : viraux (syndrome grippal), douleur faciale, troubles gustatifs, hyperacousie, sécheresse oculaire du côté concerné ;
  - apparition brutale en quelques heures ;
  - unilatérale (99 % des cas) ;
  - normalité du reste de l'examen clinique.
- Examens complémentaires :
  - le diagnostic est clinique, certaines équipes réalisent des examens dans les 10 premiers jours afin d'établir un pronostic de récupération, ou dans le cadre d'études ;
  - EMG dans les 24 à 72 h avec mesure des latences de conduction ;
  - électroneurographie à réaliser dans les 10 premiers jours ;
  - IRM avec injection de gadolinium : si paralysie récidivante, atypique ou si absence de récupération pendant les 3 premiers mois ;
- Traitement :
  - en général ambulatoire ;
  - corticothérapie : 1 mg/kg/j pendant 1 semaine puis 0,5 mg/kg/j pendant 1 semaine ;
  - Zélitrex® (fonction des équipes) pendant 1 semaine : 2 cp x 3/j ;
  - **prévention des complications oculaires** (larmes artificielles, occlusion palpébrale nocturne par des Stéri Strip) ;
  - autokinésithérapie faciale ;
  - surveillance régulière +++.
- Évolution :
  - récupération satisfaisante dans **85 % des cas** (70 % complète) ;
  - complications (cf. *infra*) ;

B. Paralysie faciale zostérienne = maladie de Ramsay Hunt

- 7 % des PFP.
- clinique.

  Associe dans le cadre d'un **syndrome de Sicard** :
  - PFP ;
  - éruption vésiculaire dans la zone de Ramsay Hunt (conque...) parfois de la face, du cou ou de la cavité buccale ;
  - douleurs auriculaires et périauriculaires ;
  - atteinte d'autre nerfs associés : nerf trijumeau (V mais atteinte rare) et/ou cochléovestibulaire (VIII, atteinte plus fréquente, environ 30 % des cas : vertige, ou surdité de perception : 40 % des cas).
- Examens complémentaires :
  - IRM avec injection de gadolinium : hypersignal du segment labyrinthique et méatal. Absence d'autre lésion ;
  - augmentation des anticorps à 15 j d'intervalle ;
  - recherche d'IgA à *Herpes Zoster* pour un diagnostic précoce.
- Traitement.

  Par acyclovir par voie parentérale pendant 7 jours et corticoïdes.
- Évolution.

  Moins bonne récupération que la PFP *a frigore* : **mauvaise dans 70 % des cas**.

C. Autres causes infectieuses

1. MALADIE DE LYME

- Méningoradiculite due à une bactérie (*Borrelia Burgdorferi* = spirochète) transmise par piqûre de tique 3 à 6 mois auparavant.
- Rechercher un antécédent d'érythème migrant évocateur, de myalgies, névralgies...
- Ponction lombaire : méningite lymphocytaire + recherche locale d'IgM et IgG spécifiques.
- Traitement : Péni G pendant 2 semaines.
- **Pas** de corticothérapie.

NB : La sérologie de la maladie de Lyme dans le bilan d'une PFP, doit être demandée uniquement en cas de notion de piqûre de tique, d'érythème chronique migrant, de signe de méningoradiculite, de signes articulatoires ou de diplégie faciale.

2. AUTRES

- Dans le cadre de méningites purulentes, méningoradiculite tuberculeuse.
- Infection à VIH (encéphalite, origine zostérienne, *a frigore*...).

- Autres : lèpre, tuberculose, syphilis, tétanos de Rose, maladie des griffes du chat, MNI, CMV, grippe, oreillons, polyomyélite, coxsackies, entérovirus, botulisme, mucormycose, malaria.

D. PFP tumorale

- Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et du conduit auditif interne :
  - neurinome de l'acoustique (VIII) : **toute surdité de perception unilatérale chez l'adulte doit faire évoquer un neurinome de l'acoustique** (cependant la paralysie faciale due à la compression du VII par le neurinome du VIII n'est pas fréquente) ;
  - neurinome du facial (VII) : plus rare, atteinte le plus souvent au niveau de la 3e portion (mastoïdienne).
- Tumeurs de la parotide : très en faveur d'une **origine maligne** (l'histologie la plus fréquente étant le carcinome adénoïde kystique).

  Intérêt de l'IRM dans ces tumeurs (prise de gadolinium) qui nécessiteront un traitement chirurgical.
- Cancers de l'oreille moyenne (rares).

E. PFP traumatique

- Fracture du rocher (cf. chapitre 17) (fractures transversales > fractures longitudinales) :
  - si PFP immédiate et complète : indication d'un traitement chirurgical en urgence ;
  - si PFP secondaire : plutôt en faveur d'un mécanisme inflammatoire post-traumatique : pas d'indication chirurgicale en urgence.
- Post-opératoire : chirurgie de l'oreille moyenne (déhiscence du nerf), de l'oreille interne, de la région parotidienne.
- Plaie de la région parotidienne.

F. PFP otogènes (cf. chapitre 1)

- Otites moyennes aiguës (les PFP des OMA sont plus habituelles chez l'enfant et généralement de bon pronostic).
- Otites moyennes chroniques : cholestéatomateuse ++.
- Otites moyennes tuberculeuses.

G. Causes neurologiques périphériques

- Sclérose en plaque (atteinte périphérique du nerf dans son trajet intra-protubérentiel).
- Multinévrite (diabète, sarcoïdose...), polyradiculonévrite (syndrome de Guillain Barré)...

H. Autres

- Intoxication par le plomb, le monoxyde de carbone (CO), l'alcool (OH), l'arsenic.
- Porphyrie aiguë.
- Sarcoïdose : syndrome d'Heerfordt : PFP + iridocyclite + hypertrophie parotidienne bilatérale.

I. PFP de l'enfant

- Examen clinique difficile chez le nouveau-né.
- Signe évocateur : abolition du battement palpébral, asymétrie labiale lors des cris.
- Imagerie : **systématique** chez l'enfant.
- PEA, électroneurographie.
- Étiologies :
  - congénitales :
    - syndrome otomandibulaire : hypoplasie faciale unilatérale : microtie (petitesse de l'oreille) + microstomie (petitesse de l'orifice buccal) + hypoplasie mandibulaire + PFP homolatérale,
    - syndrome de Möbius : diplégie faciale congénitale associant PFP bilatérale asymétrique + paralysie uni ou bilatérale du VI ou autre paire crânienne +/– autres malformations diverses (correspond à une agénésie des noyaux du nerf facial et du moteur oculaire externe) ;
  - acquises :
    - prénatales : traumatisme obstétrical (forceps) : généralement, évolution bonne en quelques semaines ; origine infectieuse : otite, abcès de la parotide, rubéole congénitale,
    - acquises post-natales : causes citées chez l'adulte, otite moyenne aiguë, otite moyenne chronique cholesteatomateuse, tuberculose de l'oreille moyenne.
- **Particularité +++** : tumeurs de la fosse postérieure (astrocytome, gliome, méduloblastome).

J. Rappel

Devant une PFP récidivante

Évoquer :

- Une tumeur.
- Un syndrome de Melkerson Rosenthal : PFP récidivante + langue fissurée + chéilite + œdème facio-labio-périorbitaire.
- Paralysie de Bell (*a frigore*).

Causes de diplégies faciales périphériques

- Traumatisme crânien.
- Syndrome de guillain-Barré.
- Maladie de lyme.
- Sarcoïdose dans le cadre d'un syndrome d'Heerfordt (lésions inflammatoires touchant l'iris, les glandes parotides et lacrymales, le nerf VII et plus rarement le III et VI, dans un contexte de fébricule).
- Syndrome de Möbius.
- Diabète.

(Syndrome lacunaire (sujet hypertendu) : diplégie faciale mais atteinte **centrale**.)

V. COMPLICATIONS

A. Complications oculaires

- Conjonctivite, kératite avec risque d'ulcération cornéenne.
- **Importance de la prévention +++**.

B. Déficit moteur

- Total ou partiel.
- Traitement chirurgical après un délai minimum de 24 mois : techniques de réinervation (anastomose directe, anastomose par greffe interposée, anastomose des nerfs VII et XII : hypoglosso-faciale) ou de transpositions musculaires locaux (muscle temporal, masseter) ou microanastomosées : permet en général de récupérer une mimique fonctionnelle qui cependant ne sera jamais parfaite.

C. Rétraction musculaire

Due au tissu fibreux de remplacement.

D. Syncinésies faciales

Contractions désordonnées et involontaires survenant à l'occasion de mouvements volontaires.

- Traitement : injections de toxine botulique, voire myomectomies sélectives.

E. Spasmes hémifaciaux voire contractures

- Contractions involontaires de l'hémiface paralysée, parfois invalidantes.
- Traitement par toxine botulique.

F. Séquelles sensorielles

Syndrome des larmes de crocodile = larmoiement unilatéral prandial du à la repousse anormale des fibres à destinée salivaire vers la glande lacrymale (lésion en amont de la corde du tympan), survient entre le 1er et le 10e mois.

G. Séquelles esthétiques +++

H. Séquelles psychologiques

Chapitre 17[1] ➤ ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ ET RECHERCHE DES COMPLICATIONS PRÉCOCES CHEZ UN TRAUMATISÉ CRANIO-FACIAL

Module 11. Synthèse clinique et thérapeutique

Le traumatisé cranio-facial est un patient qui présente des lésions du crâne et/ou de l'encéphale d'une part, des lésions maxillo-faciales d'autre part.

L'examen initial aura 2 buts importants :

- traiter les pathologies les plus urgentes ;
- dresser la liste des lésions crâniennes, encéphaliques et faciales, soupçonnées à l'examen clinique, confirmées à l'examen radiologique.

Chaque type de lésions a pour corollaire un risque plus ou moins important de complications dont la date d'apparition peut être très variable. Il convient de les prévenir, sinon de les dépister précocement afin de les traiter le plus efficacement possible.

I. EXAMEN INITIAL DU TRAUMATISÉ CRANIO-FACIAL

A. Les gestes d'urgence

Les urgences thérapeutiques sont heureusement peu fréquentes mais leur retard peut mettre en jeu le pronostic vital immédiat.

1. DÉTRESSE RESPIRATOIRE

- Sa cause est extrêmement variée :
  - causes obstructives :
    - débris de nature variable dans l'oropharynx : sang, caillots, mucus asséché, rejets de vomissement,
    - chute de dents ou de prothèses dans la filière laryngotrachéale,
    - œdème post-traumatique de la muqueuse vélaire, pharyngée, laryngée ou trachéale,
    - chute de la base de langue contre la paroi pharyngée postérieure consécutive à une fracture parasagittale bilatérale de la symphyse mentonnière ;

1. Question 201 du programme officiel.

- cause mécanique : fracture laryngée et/ou trachéale avec au maximum une désinsertion laryngotrachéale ;
- cause pulmonaire :
  - inhalation de sang,
  - traumatisme thoracique associé ;
- cause centrale : troubles de la conscience.
- cause volémique : choc hémorragique.

- La constatation d'une telle détresse doit aboutir à la réalisation de mesures thérapeutiques urgentes :
  - désobstruction de l'oropharynx ; selon le cas :
    - aspiration par sonde,
    - ablation de corps étrangers,
    - traction sur la langue par fils de rappel ;
  - rétablissement de la perméabilité aérienne par la mise en place d'une canule type Guédel ;
  - dans certains cas, l'intubation trachéale s'avère indispensable ; les lésions peuvent rendre difficile un tel geste et la trachéotomie s'impose alors avec le cortège de difficultés techniques et de complications qu'elle engendre.

2. HÉMORRAGIES FACIALES

- Certaines d'entre elles demandent à être arrêtées rapidement du fait de la déperdition sanguine qu'elles entraînent.
- Les plaies simples du crâne (n'intéressant que le scalp) sont parfois extrêmement hémorragiques du fait de leur profondeur et de leur taille. Elles peuvent être traitées efficacement, rapidement et proprement par des agrafes.
- Les plaies cutanées faciales peuvent être hémorragiques par les blessures vasculaires qui leur sont sous-jacentes : l'hémostase se fera précocement par compression localisée (compresses humidifiées, tulle gras etc.) et secondairement par coagulation à la pince bipolaire ou ligature vasculaire.
- Les hémorragies d'origine buccale peuvent bénéficier de la pose de bourdonnets compressifs fixés par des points transfixiants à la joue ou au plancher buccal. Les plaies de langue justifient leur suture rapide (sutures en X).
- Les hémorragies d'origine nasale appelées épistaxis relèvent d'un traitement par tamponnement (cf. chapitre 6).
- Les hémorragies sous-cutanées et sous-muqueuses peuvent entraîner des hématomes parfois impressionnants (plancher buccal, paupières) dont l'évacuation s'avère rarement nécessaire.

3. CHOC HYPOVOLÉMIQUE

- Il est relativement rare lors d'un traumatisme cranio-facial isolé, sauf en cas de blessure vasculaire ou de multiples hémorragies.

- Son traitement initial commence par la pose de 2 voies veineuses de bon calibre et le remplissage vasculaire par des macromolécules adaptées.

4. TROUBLES DE LA CONSCIENCE

- Ils peuvent être dus soit au traumatisme crânien, soit aux conséquences du traumatisme cranio-facial.
- Les lésions cérébrales dues au traumatisme sont multiples (cf. complications encéphaliques).
- les conséquences du traumatisme cranio-facial :
  - choc hypovolémique ;
  - détresse respiratoire.

B. Interrogatoire

Il est nécessairement succint lorsque le blessé est inconscient et non accompagné. Sinon, il doit être le plus complet possible.

- Identité du patient.
- Antécédents du patient.
- Morphologie dentaire et faciale avant l'accident :
  - traumatisme ancien ;
  - malformation ;
  - articulé dentaire.
- Pathologies :
  - infections chroniques (VIH, hépatites) ;
  - terrain débilité ;
  - immunodépression.
- Intoxication : tabagisme, alcoolisme, toxicomanie.
- État de la vaccination antitétanique.
- Circonstances de l'accident.
- Notion d'une perte de connaissance (+++), même minime.

C. Examen physique général

Il a pour but de dépister une lésion associée potentiellement grave, faisant basculer du même coup le traumatisme cranio-facial en polytraumatisme :

- Rachis (+++), en particulier cervical :
  - cervicalgies ;
  - contracture para-vertébrale ;
  - paresthésies brachiales.
- Thorax :
  - douleurs thoraciques, notamment celles exacerbées par la respiration ;
  - dyspnée expiratoire ;
  - hémoptysie.

- Abdomen :
  - douleurs abdominales ;
  - défense abdominale localisée ou généralisée.

D. Examen physique céphalique

1. INSPECTION

■ État tégumentaire

- Ecchymoses trahissant les points d'impact.
- Hématomes.
- Plaies (+++) dont il faut préciser :
  - leur topographie (+++), notamment par rapport aux orifices naturels (suture soigneuse) et à des structures nobles :
    - région parotido-masséterine : nerf facial,
    - joue : canal de Sténon,
    - tiers interne de la paupière inférieure : voies lacrymales ;
  - leur caractère : profondeur, contuse ou non, souillée ou non.

  Leur fermeture n'est jamais une urgence sauf en cas de plaie cranio-cérébrale.
- Pertes de substance.

■ Déformations

Elle sont d'autant plus visibles que le patient est vu tôt, avant que l'œdème ne soit trop important. Certaines sont caractéristiques de différentes fractures du massif facial.

■ Motricité faciale

Elle est testée par la réalisation de certaines mimiques (froncer les sourcils, fermer les paupières, gonfler les joues...). Chez le patient inconscient, elle est jugée sur la réponse de la manœuvre de Pierre Marie et Foix : la pression sur la partie supérieure des bords postérieurs des 2 branches montantes de la mandibule déclenche une douleur extériorisée par le patient sous forme d'une grimace, atténuée ou inexistante du côté de la paralysie faciale. **La constatation d'un déficit en dehors de toute plaie à risque doit faire évoquer une fracture du rocher** (cf. *infra*).

■ Cavité buccale

- Lésions de la muqueuse suspectant une fracture sous-jacente.
- État de la denture.
- État de l'articulé dentaire : toute anomalie signe un déplacement d'un ou de plusieurs fragments osseux porteurs des dents.

■ Écoulements

- Otorrhée : l'imputabilité au traumatisme est donnée après otoscopie qui vérifie l'absence de pathologie otitique. Il s'agit alors d'une otoli-

quorrhée, témoin d'une brèche dure-mérienne post-traumatique et plus précisément d'une fracture du rocher (cf. *infra*).

- Otorragie : suite à un traumatisme, elle fait évoquer :
  - une fracture du tympanal, parfois associée à une fracture du condyle mandibulaire ;
  - une fracture du rocher.
- Rhinorrhée (qu'il faudrait appeler plus justement « rhinoliquorrhée ») : la teinte « eau de roche » est évocatrice d'une fuite de liquide céphalo-rachidien via une brèche dure-mérienne qui peut siéger :
  - au niveau du sinus frontal ;
  - au niveau du toit de l'ethmoïde ;
  - au niveau du sinus sphénoïdal ;
  - au niveau du rocher, via les trompes auditives.
- Épistaxis : très fréquente, elle est le témoin, lorsqu'elle est modérée, d'une déchirure muqueuse en regard d'une fracture :
  - des os propres du nez ;
  - du complexe naso-ethmoïdo-maxillo-fronto-orbitaire (CNEMFO) ;
  - disjonction faciale (fractures de Le Fort) ;
  - du zygoma (ou malaire) ;
  - du plancher de l'orbite.

  Lorsqu'elle est importante, elle peut signifier une déchirure vasculaire, notamment artérielle :
  - l'artère sphénopalatine ;
  - les artères ethmoïdales ;
  - exceptionnellement, l'artère carotide interne.
- Hémorragie buccale : le sang peut provenir de différents endroits :
  - cavité buccale : plaies muqueuses en regard de foyers de fracture de la mandibule, fractures alvéolaires et/ou dentaires ;
  - fosse nasale ;
  - pharyngo-larynx : plaie muqueuse due à un traumatisme laryngé ;
  - hématémèse : elle signe un traumatisme abdominal.
- Fuite liquidienne à travers une plaie crânienne : l'hémorragie du scalp peut camoufler une issue de liquide céphalo-rachidien (LCR) due à une plaie pénétrante cranio-cérébrale. La présence de LCR peut être diagnostiquée grâce au test du « halo » dit aussi de la compresse : le sang est recueilli sur une compresse ; la tache ainsi obtenue s'étale progressivement en un dégradé (rouge foncé au centre et rose clair au pourtour) réalisant un halo clair autour d'une tache sanguine. Cette constatation doit mener à une exploration chirurgicale urgente pour fermeture de la brèche dure-mérienne et à une antibioprophylaxie de la méningite.

2. PALPATION

- Des reliefs osseux, à la recherche :
  - d'un ressaut ;
  - d'un point douloureux électif ;
  - d'une mobilité osseuse anormale.
- Examen de la sensibilité :
  - région labio-mentonnière à la recherche d'une atteinte du nerf dentaire inférieur (V3) ;
  - région sous-orbitaire et hémilèvre supérieure à la recherche d'une atteinte du nerf infra-orbitaire (V2) ;
  - région sus-orbitaire et front à la recherche d'une atteinte du nerf sus-orbitaire (V1).
- De la cavité buccale :
  - points douloureux électifs ;
  - mobilités dentaires ou alvéolo-dentaires ;
  - mobilité anormale du maxillaire par rapport au massif facial sus-jacent signant une fracture de Le Fort.

3. EXAMENS SPÉCIALISÉS

- Fosses nasales : on recherche plus particulièrement à la rhinoscopie antérieure :
  - un hématome de la cloison à évacuer rapidement ;
  - l'origine d'une éventuelle épistaxis ;
  - l'existence d'une rhinorrhée cérébro-spinale pouvant être masquée par une épistaxis et alors révélée par le test de la compresse.
- Méat acoustique externe : son examen en urgence n'apporte que peu de résultats. Il convient de s'assurer de l'absence d'otoliquorrhée, au besoin par le test de la compresse.
- Orbite :
  - bilan fonctionnel : diplopie, baisse de l'acuité visuelle, photophobie ;
  - examen du globe : plaie, corps étranger intra-oculaire ; **toute contusion ouverte du globe doit faire pratiquer en urgence une intervention chirurgicale ophtalmologique.**
- Examen de la motricité oculaire :
  - motricité intrinsèque (+++) : mydriase ou myosis, réflexes photomoteurs ;
  - motricité extrinsèque : elle s'explore en faisant suivre le doigt de l'examinateur dans les 9 directions principales du regard ; une paralysie oculomotrice se manifeste par un symptôme, la diplopie ou sensation de voir 2 images d'un seul objet, et un signe, le strabisme.

II. RECHERCHE DES COMPLICATIONS PRÉCOCES

A. Complications encéphaliques

Elles sont à suspecter devant toute anomalie neurologique et en particulier devant toute altération de la conscience ; on s'aide pour cela de l'échelle de profondeur du coma établie par l'institut de neurologie de Glasgow (Écosse) :

Échelle de conscience de Glagow (Glasgow Coma Scale : GCS)

Ouverture des yeux (Eyes : E)	
– spontanée	4
– au bruit	3
– à la douleur	2
– absente	1
Réponse verble (Voice : V)	
– orientée	5
– confuse	4
– inappropriée	3
– incompréhensible	2
– absente	1
Réponse motrice (Muscle : M)	
– obéissance aux ordres	6
– flexion adaptée	5
– flexion non adaptée	4
– décortication	3
– décérébration	2
– absente	1

Score de Glasgow : E + V + M (compris entre 3 et 15)

Le coma est défini comme un score < 8, nécessitant le plus souvent à ce stade une ventilation mécanique.

Différentes complications peuvent survenir, variables dans leur pathogénie, leur pronostic et leur traitement.

1. UN HÉMATOME EXTRA-DURAL (HED)

- Dû à la rupture de l'artère méningée moyenne.
- Entraînant rapidement une compression encéphalique pouvant aboutir à un engagement temporal.
- Classiquement, il existe initialement une perte de connaissance, volontiers brève, puis secondairement, après un laps de temps appelé **inter-**

valle libre, des signes évocateurs : céphalées intenses, hémiplégie, troubles de la conscience, mydriase unilatérale.

- Le moindre doute doit faire réaliser un scanner cérébral sans injection qui fera le diagnostic : image temporale spontanément hyperdense, extra-durale, en forme de lentille **biconvexe.**
- Le traitement est une **urgence chirurgicale** à réaliser le plus tôt possible, sans attendre les signes évocateurs. Il consiste à drainer l'hématome, assurer l'hémostase et à suspendre la dure-mère afin de prévenir une récidive. Les « petits » HED peuvent dans certains cas relever d'une simple surveillance.

2. UNE HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

- Assez fréquente, elle est plutôt bien supportée sauf si elle est massive.
- Elle est à différencier de celle due à la rupture d'un anévrisme ou d'une malformation artério-veineuse, dont le pronostic est plus réservé.
- Le diagnostic passe par le scanner cérébral sans injection, voire une ponction lombaire si celui-ci n'est pas concluant.
- Elle nécessite une surveillance clinique et radiologique.

3. UN HÉMATOME SOUS-DURAL AIGU

- Ses possibilités d'extension sont importantes du fait de l'espace décollable dans lequel il se trouve.
- Il est mal supporté lorsqu'il est important.
- Le diagnostic est radiologique.
- Le traitement consiste en une surveillance.
- Le pronostic est réservé.

4. UNE HÉMORRAGIE INTRA-CÉRÉBRALE

- Elle est fortement favorisée par la prise d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires.
- Sa tolérance est très variable selon son importance.
- Le diagnostic est radiologique.
- Le traitement consiste en une surveillance.
- Les séquelles peuvent être importantes.

5. UNE COMMOTION CÉRÉBRALE

- Elle entraîne un œdème cérébral d'importance variable qui peut parfois entraîner un engagement temporal.
- Le diagnostic est radiologique.
- Le traitement consiste en une surveillance ; la mise en place d'une dérivation ventriculaire peut s'avérer nécessaire en cas de risque d'engagement.

B. Complications rachidiennes (cf. question orthopédie)

C. Fuite de liquide céphalo-rachidien (LCR) ou syndrome de communication méningée

- Elle est l'apanage des fractures de la base du crâne, à son étage antérieur principalement mais aussi à ses étages moyen et postérieur.
- Les endroits préférentiels où elle se localise sont, d'avant en arrière :
  - le sinus frontal ;
  - la lame criblée de l'ethmoïde (+++) ;
  - le sinus sphénoïdal ;
  - le rocher.
- Elle peut être facilement diagnostiquée devant l'existence d'une otorrhée et/ou une rhinorrhée « eau de roche », unilatérale, goutte à goutte, souvent camouflée par une hémorragie mais facilement révélée par le test de la compresse (cf. *supra*).
- On sépare volontiers les écoulements francs qui suivent un traumatisme le plus souvent violent des écoulements peu abondants, intermittents voire tardifs consécutifs à un traumatisme plus léger.
- Elle passe fréquemment inaperçue si on n'a pas le soin de la rechercher précautionneusement. Il faut alors rechercher à l'interrogatoire une rhinorrhée postérieure ou un goût salé dans le pharynx et à l'examen physique une rhinorrhée déclenchée par la mise en flexion de la tête ou toute autre manœuvre mettant en pression le liquide céphalo-rachidien.
- Elle peut être secondairement révélée par une méningite, a fortiori des méningites à répétition, parfois plusieurs années après le traumatisme. Le germe le plus incriminé est *Streptococcus pneumoniae*.
- Le diagnostic est à confirmer :
  - cliniquement par l'obtention d'un test positif à une bande colorimétrique dosant le glucose ;
  - biologiquement par le dosage dans le liquide obtenu :
    - du glucose,
    - de la β2 transferrine (spécifique du LCR en dehors de certaines pathologies ce qui impose de la doser dans le sang également) ;
  - radiologiquement par une cisternographie computérisée : un produit de contraste (metrizamide [Amipaque®]) est injecté par voie rachidienne et permet sur des coupes tomodensitométriques de visualiser la fuite de LCR lorsque celle-ci est active.
- En cas de fuite discrète ou de brèche dure-mérienne *a priori* facilement cicatrisable (face postérieure du sinus frontal, toit de la caisse du tympan [*tegmen tympani*]), un traitement médical peut être tenté : ponctions lombaires évacuatrices itératives bihebdomadaires, diuré-

tiques osmotiques notamment le mannitol et l'acétazolamide (Diamox®).

- En cas de persistance de l'écoulement ou d'une fuite à fort débit, l'intervention chirurgicale s'impose.
- L'antibioprophylaxie est discutée : d'un côté, elle permettrait de prévenir la survenue des méningites (certaines études aboutissent à des résultats contradictoires), de l'autre, elle sélectionnerait des souches résistantes plus difficiles à traiter.

D. Fractures du rocher

- Elles sont dues à un traumatisme crânien violent qui, de par son onde de choc, brise la clé de voûte de la boîte crânienne que représente le rocher.
- Elles sont volontiers méconnues au premier abord, leur symptomatologie étant rendue silencieuse par les troubles de la conscience (et souvent le coma) dus la violence du traumatisme crânien.
- La physiopathologie reconnaît 2 types de fractures qui n'ont pas le même poids lésionnel :
  - la fracture longitudinale, la plus fréquente (75 % des cas), dont le trait de fracture est parallèle au grand axe du rocher :
    - elle résulte d'un choc latéral pariéto-temporal,
    - le trait de fracture n'intéresse que les cavités de l'oreille moyenne et, à un moindre niveau, le méat acoustique externe,
    - elle occasionne le plus souvent :
      - un hémotympan entraînant une surdité de transmission modérée,
      - une otorragie en rapport avec une déchirure tympanique,
      - une luxation incudostapédienne, parfois stapédo-vestibulaire qui majorent la surdité de transmission,
      - des acouphènes en rapport avec les dégâts tympano-ossiculaires,
    - elle entraîne plus rarement :
      - une fracture ossiculaire (branche descendante de l'enclume +++),
      - une paralysie faciale (20 % des cas) par atteinte du nerf dans sa deuxième portion,
      - une fuite de LCR (brèche du *tegmen tympani*),
    - elle n'est pratiquement jamais à l'origine :
      - de lésions cochléo-vestibulaires ;
  - la fracture transversale (25 % des cas), dont le trait de fracture est perpendiculaire au grand axe du rocher :
    - elle résulte d'un choc occipital,
    - le trait de fracture est avant tout translabyrinthique avec parfois un trait de refend intéressant une ou plusieurs parois de l'oreille moyenne,
    - elle occasionne le plus souvent :
      - une surdité de perception importante allant souvent jusqu'à la cophose et en règle définitive,
      - des acouphènes importants,
      - un syndrome vestibulaire périphérique complet,
      - une paralysie faciale (50 % des cas) par atteinte du nerf dans sa première ou sa deuxième portion,

    - une fuite de LCR parfois visible sous forme d'une otoliquorrhée (en cas de déchirure tympanique) ou, plus fréquemment, sous la forme d'une rhinoliquorrhée,
  - elle entraîne plus rarement :
    - un hémotympan,
    - une luxation incudostapédienne,
    - une fracture ossiculaire (platine de l'étrier),
  - elle n'est pratiquement jamais à l'origine :
    - d'une déchirure tympanique,
    - d'une otorragie ;
- une fracture du rocher est donc, idéalement, à rechercher de façon systématique par :
  - une otoscopie à la recherche de lésions tympano-ossiculaires,
  - la manœuvre de Pierre Marie Foix : cf. *supra*,
  - la recherche d'un nystagmus sous lunettes de Frenzel et la réalisation d'une acoumétrie ne sont possibles que chez un sujet vigile ;
- la suspicion d'une fracture du rocher doit faire réaliser un scanner des rochers (fenêtre osseuse, coupes millimétriques, sans injection de produit de contraste) mettant en évidence la solution de continuité et permettant d'en déduire les lésions probables. Un bilan cochléo-vestibulaire associé à un électromyogramme facial seront réaliser dès que l'état neurologique le permettra ;
- l'indication chirurgicale est posée si la paralysie faciale est totale et immédiate, imputable totalement au traumatisme. L'intervention vise à décomprimer le nerf facial ou à lever un obstacle tel l'embrochage par une esquille osseuse.

E. Compression du nerf optique

- En théorie, tout traumatisme facial est susceptible d'engendrer une compression du nerf optique, le plus souvent par un œdème endonévritique, parfois par une lésion osseuse.
- En pratique, il s'agit d'un traumatisme le plus souvent violent, intéressant l'étage moyen de la face et en particulier la région centro-faciale.
- Le diagnostic doit être suspecté sur les arguments cliniques suivants :
  - une baisse de l'acuité visuelle d'un œil allant le plus souvent jusqu'à la cécité unilatérale ;
  - une mydriase homolatérale aréactive ;
  - un réflexe photomoteur direct aboli mais consensuel respecté ;
  - l'absence de lésions apparentes du globe oculaire ;
  - un fond d'œil normal.
- Le scanner du massif facial est à la recherche d'une solution de continuité du canal optique ou d'une lésion menaçant le nerf : hématome intra-canalaire, esquille osseuse, corps étranger.
- La découverte d'une telle lésion, suspectée par le caractère immédiat de la cécité, fait porter l'indication opératoire : l'intervention vise à décomprimer le nerf optique et à évacuer le facteur lésionnel.

F. Incarcération d'un muscle oculomoteur

- Elle est à suspecter devant tout traumatisme orbitaire.
- Elle est l'apanage des fractures du plancher de l'orbite (+++) et, à un moindre niveau, des parois médiale et latérale.
- Elle est évoquée devant toute diplopie post-traumatique ; **attention, elle peut être due à une lésion d'un nerf oculomoteur (VI) en rapport avec une lésion cérébrale**.
- La diplopie est attestée par un test de Lancaster (cf. question ophtalmie) et un test de duction forcée (manipulation sous anesthésie locale du muscle visant à évaluer son degré de mobilité).
- L'incarcération musculaire est recherchée sur le scanner du massif facial. En particulier, l'incarcération du muscle droit inférieur dans une fracture du plancher de l'orbite est bien visible sur des coupes frontales.
- Le traitement est chirurgical : désincarcération du muscle et plastie de la paroi en cause.

RMO

I. INFECTIONS ORL ET RESPIRATOIRES

Ces références s'appliquent aux infections de sphères ORL et respiratoires rencontrées en pratique quotidienne chez l'enfant ou l'adulte sans facteur de risque[1] ni terrain particulier, à l'exclusion des otites, sinusites, épiglottites, bronchiolites du nourrisson, dans leurs formes aiguës.

Elles concernent :

- les infections aiguës saisonnières présumées virales : rhinites, rhinopharyngites, bronchites aiguës, trachéites et laryngites, lorsqu'elles sont justiciables d'une antibiothérapie ;
- les angines non récidivantes ;
- les pneumopathies aiguës chez l'adulte sain.

Il n'y a pas lieu d'utiliser une association amino-pénicilline-inhibiteur des bêtalactamases.

Il n'y a pas lieu d'utiliser les fluoroquinolones systémiques.

Il n'y a pas lieu d'utiliser les céphalosporines de deuxième et de troisième génération.

Il n'y a pas lieu d'instaurer un traitement par corticoïdes en association à l'antibiothérapie générale, sauf urgence, dans les situations où un œdème inflammatoire peut mettre une fonction vitale en danger.

Il n'y a pas lieu d'instaurer un traitement par AINS à dose anti-inflammatoire en association à l'antibiothérapie générale, sauf composante inflammatoire importante. L'aspirine et les AINS antalgiques et antipyrétiques (à faible posologie) ne sont pas concernés.

---

1. **Facteurs de risque :**

1) dans la rhinopharyngite de l'enfant : otites dans les antécédents, particulièrement lorsqu'elles ont commencé tôt dans la vie de l'enfant, otite séreuse préexistante à la rhinopharyngite ;

2) dans les pneumopathies communautaires (c'est-à-dire acquises en dehors du milieu hospitalier) :

- soit présence d'au moins 2 parmi les facteurs de risque suivants :
  - âge supérieur à 65 ans,
  - co-morbidité associée, telle que diabète sucré mal équilibré, insuffisance rénale, insuffisance respiratoire, BPCO, insuffisance cardiaque congestive, hospitalisation antérieure dans l'année, vie en institution, alcoolisme, drépanocytose...,
- soit présence d'un des facteurs de risque suivants :
  - immunodépression : corticothérapie prolongée par voie générale dans les 6 derniers mois, chimiothérapie anticancéreuse dans les 6 derniers mois, splénectomie, SIDA...,
  - étiologie à haut risque : pneumopathie post-grippale ou de déglutition, facteurs d'inhalation, pneumopathie sur obstruction.

II. CHIRURGIE DE LA SURDITÉ

Explorations dans le cadre de la chirurgie de la surdité de perception.

Il n'y a pas lieu de pratiquer une tomodensitométrie en cas de suspicion d'otosclérose, sauf pour aider au diagnostic en cas d'échec chirurgical, ou lors d'une éventuelle forme endocochléaire exceptionnelle.

III. AÉRATEURS TRANSTYMPANIQUES (ATT)

Il n'y a pas lieu de mettre en place un ATT chez un malade pour lequel la symptomatologie fonctionnelle et/ou les constatations otoscopiques et/ou les données du bilan complémentaire, datent de moins de 2 mois.

Il n'y a pas lieu de mettre en place des aérateurs transtympaniques utilisant un autre matériel que le silicone ou le téflon.

Il n'y a donc pas lieu, en particulier, d'utiliser un ATT en titane.

Il n'y a pas lieu de contrôler l'ATT à des intervalles courts (inférieurs à 3 ou 4 mois), après le premier contrôle qui se fait lui, au cours du premier mois, en dehors de complications ou de cas particuliers liés au terrain (otite séreuse et appareillage), ou liés à l'état anatomique (rétraction inquiétante[1]).

IV. L'ANTIBIOPROPHYLAXIE EN CHIRURGIE

L'antibioprophylaxie doit être réservée :

- aux interventions associées à une fréquence élevée d'infection post-opératoire : chirurgie de classe II (Altemeier) ou chirurgie « propre-contaminée » (ouverture d'un viscère creux, notamment ceux normalement colonisés par une flore commensale tel le tube digestif, les voies respiratoires, le tractus génital, le tractus urinaire lorsque les urines sont stériles, les voies biliaires, ou en cas de rupture minime d'asepsie) ;
- aux interventions de classe I ou chirurgie « propre », dont les complications sont rares, mais graves : infection ostéo-articulaire avec ou sans matériel étranger, infection sur prothèse par exemple.

Ne sont pas concernées les chirurgies de la classe III, « contaminée » et de la classe IV, « sale », qui relèvent d'une antibiothérapie curative.

Il n'y a pas lieu de débuter ou de poursuivre une antibioprophylaxie en dehors de la période per-opératoire, sauf indication précise justifiant sa poursuite jusqu'à 24 heures le plus souvent et jamais plus de 48 heures.

Il n'y a pas lieu, même lorsque des drains ou cathéters restent en place, de prolonger l'antibioprophylaxie, ou de pratiquer des réinjections lors de leur ablation.

---

1. Rétraction inquiétante, c'est-à-dire : fond de la poche de rétraction non visible

V. STRATÉGIES DIAGNOSTIQUES, PLACE DE LA RÉÉDUCATION VESTIBULAIRE

Il n'y a pas lieu, en présence d'un **vertige positionnel paroxystique bénin**[1] avec une manœuvre de Dix et Hallpike positive[2], de **pratiquer** ou de **demander** des **investigations complémentaires.**

Il n'y a pas lieu de pratiquer ou de demander, en cas de **vertige isolé**, un **EEG** ou un **échodoppler.**

Il n'y a pas lieu, en dehors des cas de syndrome vestibulaire déficitaire aigu unilatéral (post-traumatique, post-chirurgical, neuronite vestibulaire), de **prescrire** une **rééducation vestibulaire avant un délai de deux mois**, en fonction de l'évolution.

1. Vertige intense survenant lors des changements de position de la tête, dans des conditions stéréotypées pour un même patient et ne s'accompagnant pas de symptôme cochléaire

2. Déclenchement d'un nystagmus, surtout rotatoire, après une latence de cinq ou six secondes, lors du passage brusque de la position assise à la position allongée, tête tournée à droite ou à gauche, le regard fixé sur l'examinateur.

♦ Table des matières ♦

◆ Index ◆

N

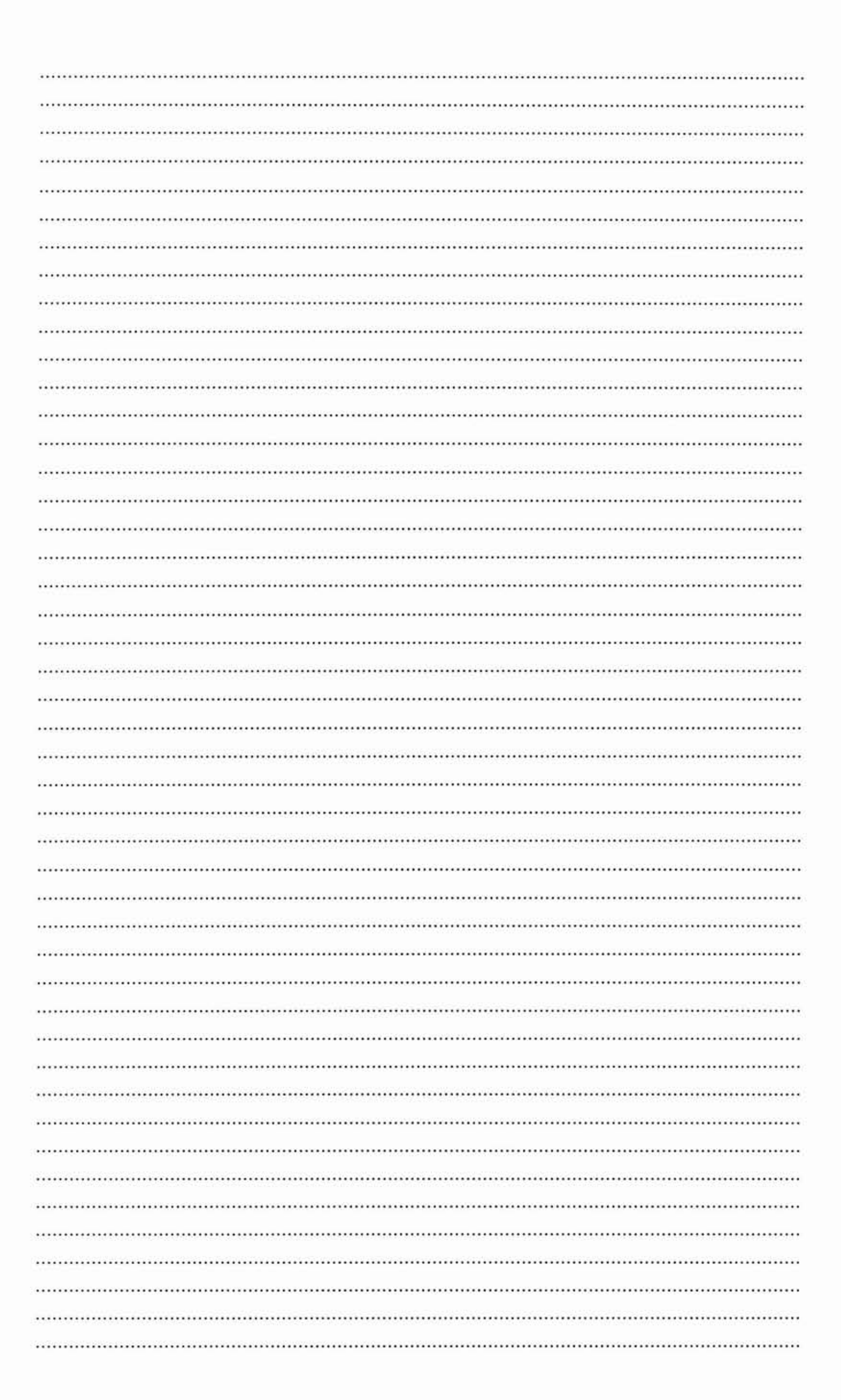
O

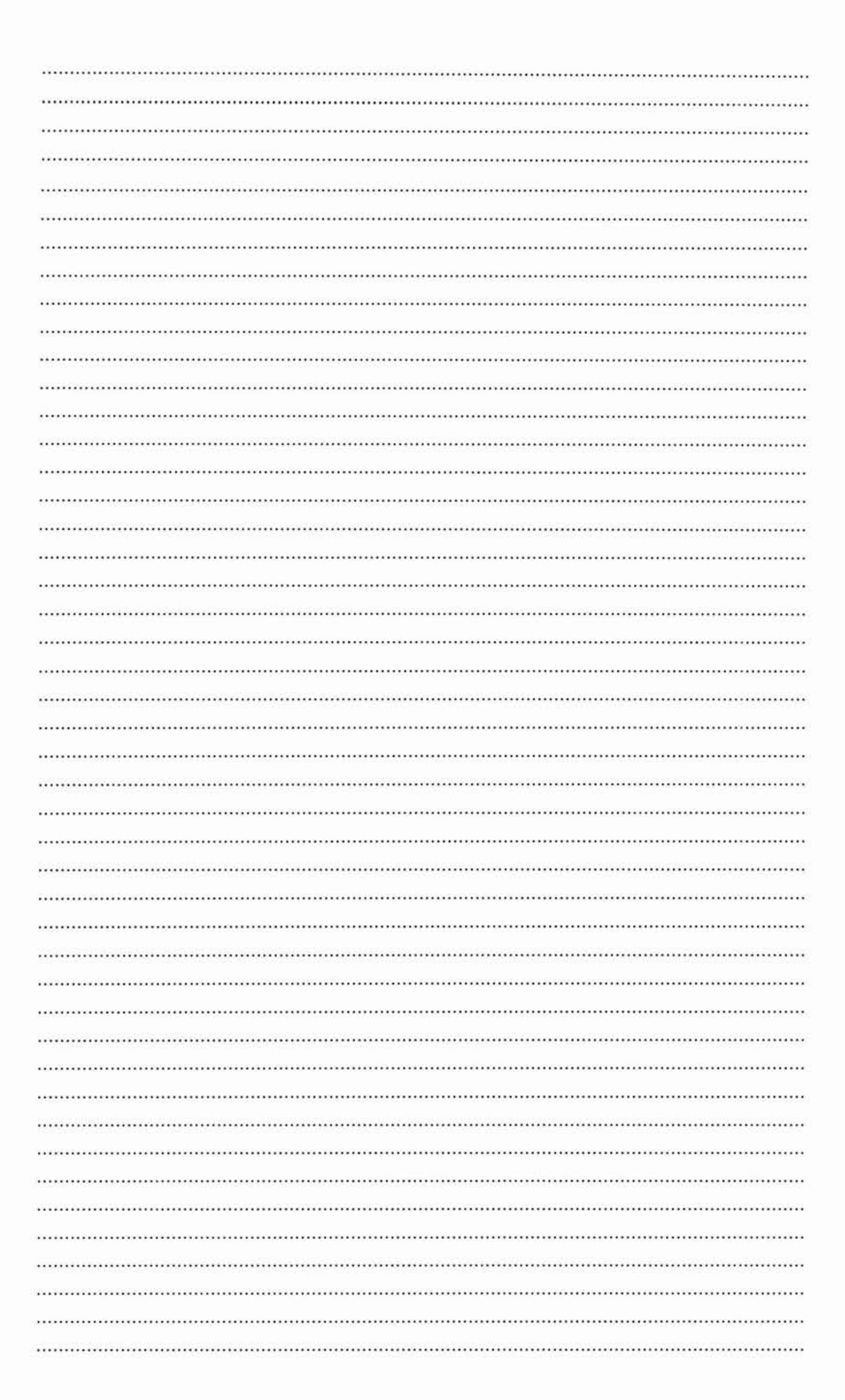
P

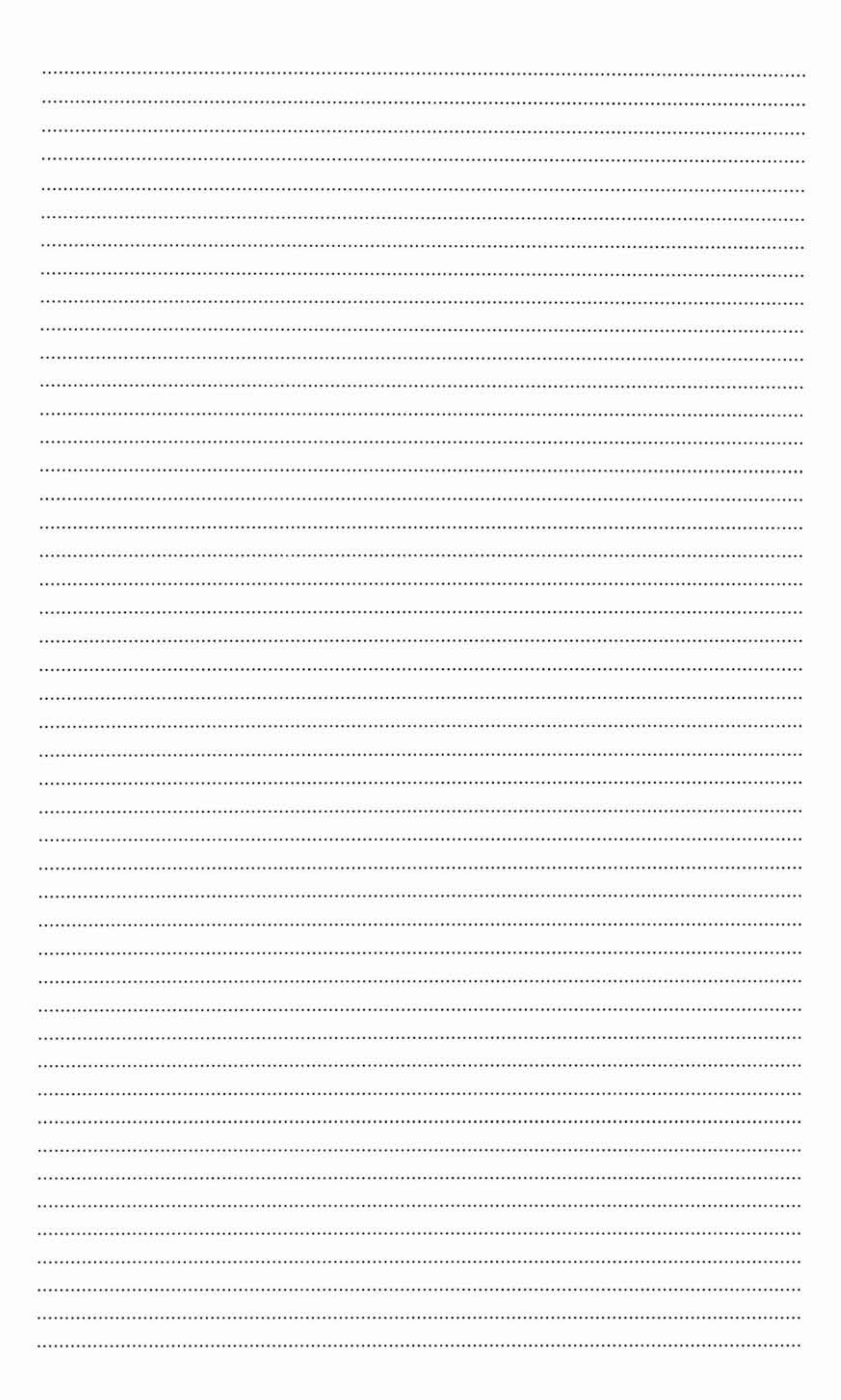
R

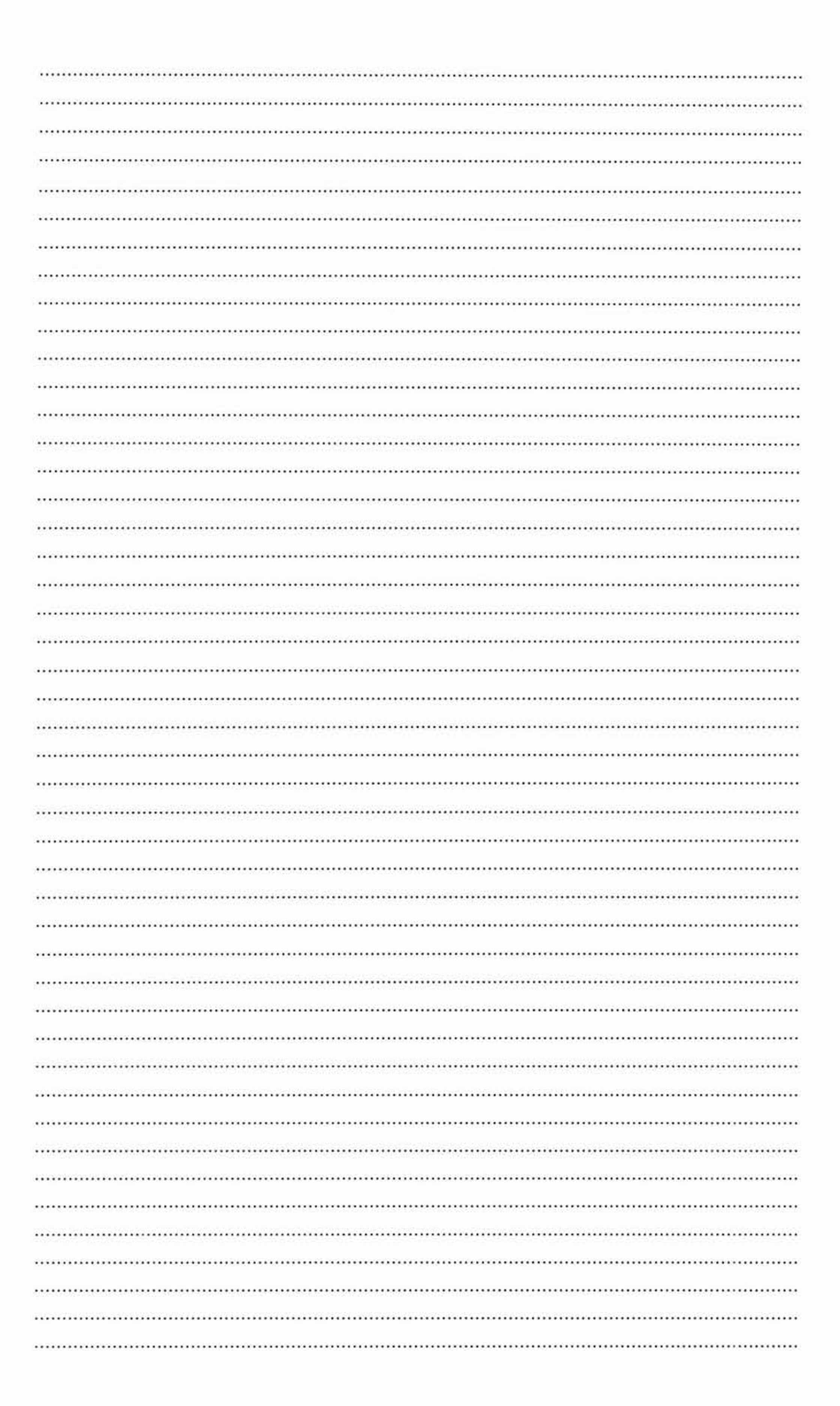
S

◆ Notes personnelles ◆









Achevé d'imprimer en juin 2006
sur les presses de Normandie Roto Impression s.a.s.
à Lonrai (Orne)
N° d'imprimeur : 061463
Dépôt légal : juin 2006

Imprimé en France

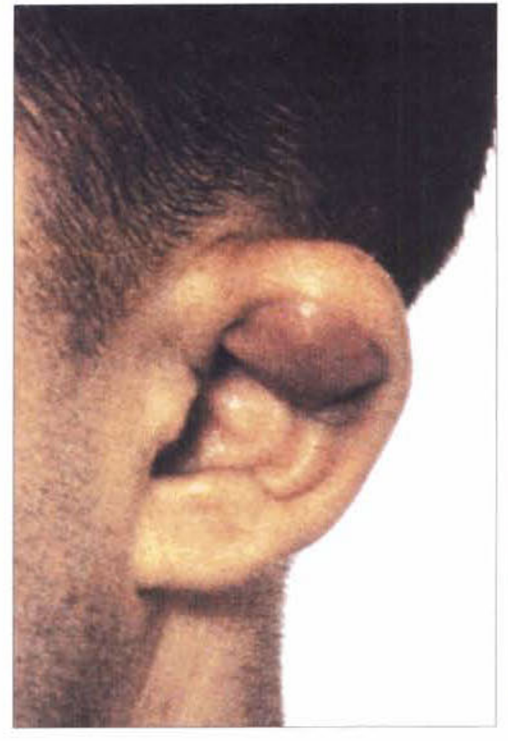






Photo 1. Othématome, oreille gauche.

Photo 2. Périchondrite, oreille gauche.

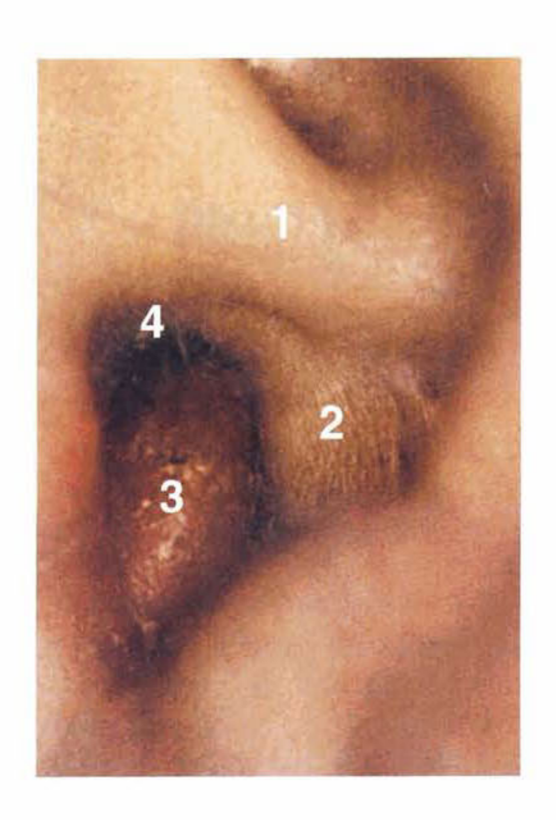


Photo 3. Furoncle du méat acoustique externe.

1. Racine de l'hélix.
2. Conque.
3. Furoncle.
4. Méat acoustique externe.



Photo 4. Zona, oreille droite.

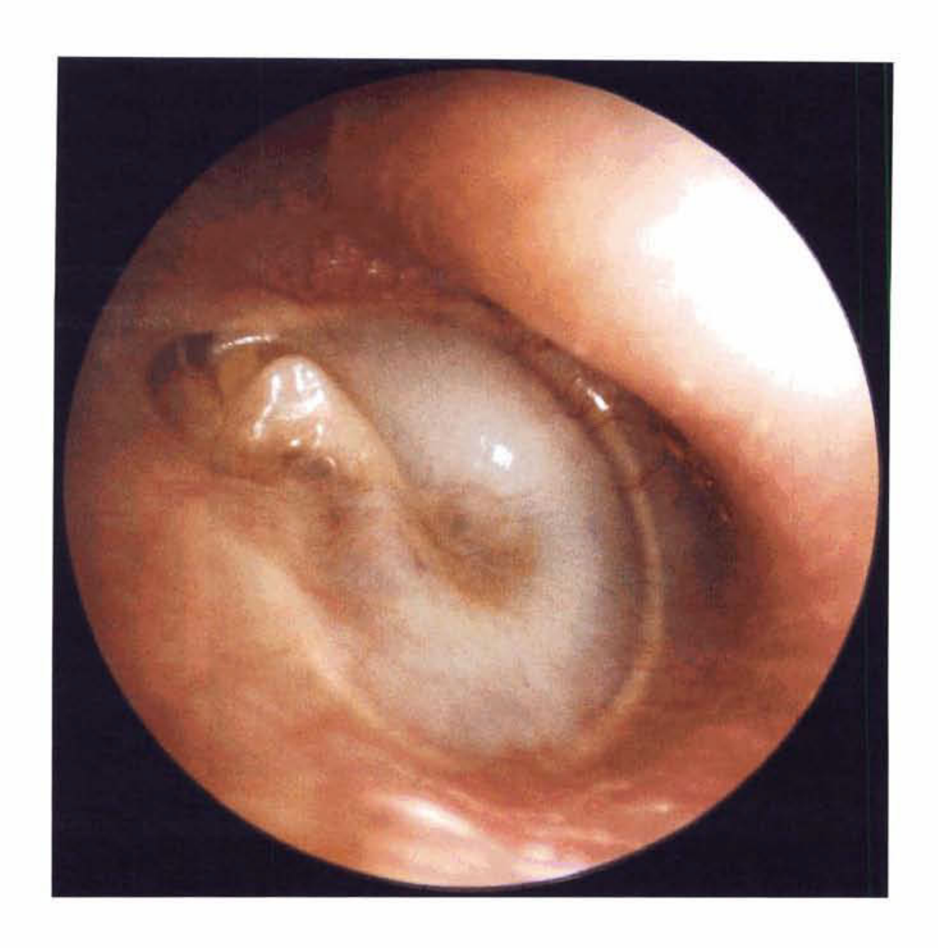


Photo 5. Otite moyenne aiguë collectée.



Photo 6. Mastoïdite droite.



Photo 7. Mastoïdite gauche.



Photo 8. Éthmoïdite aiguë gauche extériorisée (stade I).

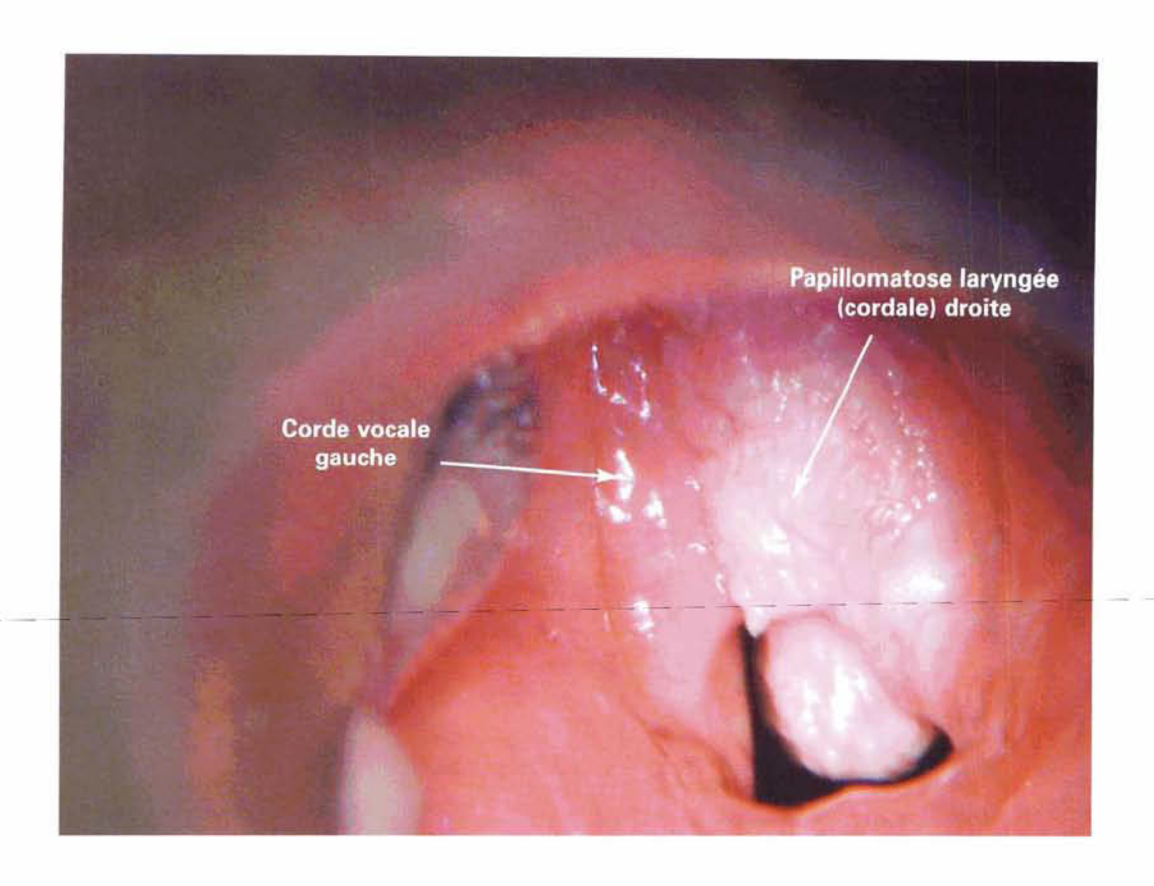


Photo 9. Vue endoscopique d'une papillomatose laryngée droite.



Photo 10. Pan endoscopie.



Photo 11. Instruments utilisés lors d'une pan endoscopie.

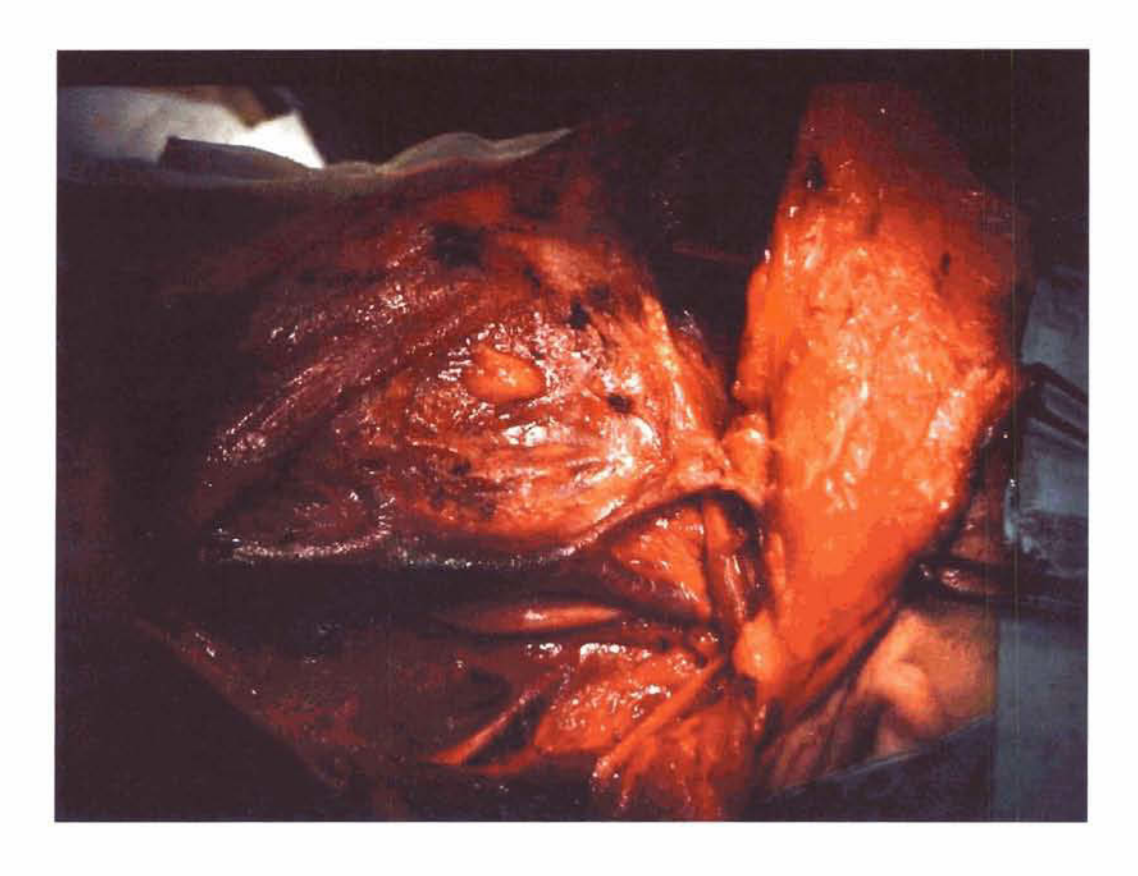


Photo 12. Vue opératoire après un curage cervical fonctionnel gauche.

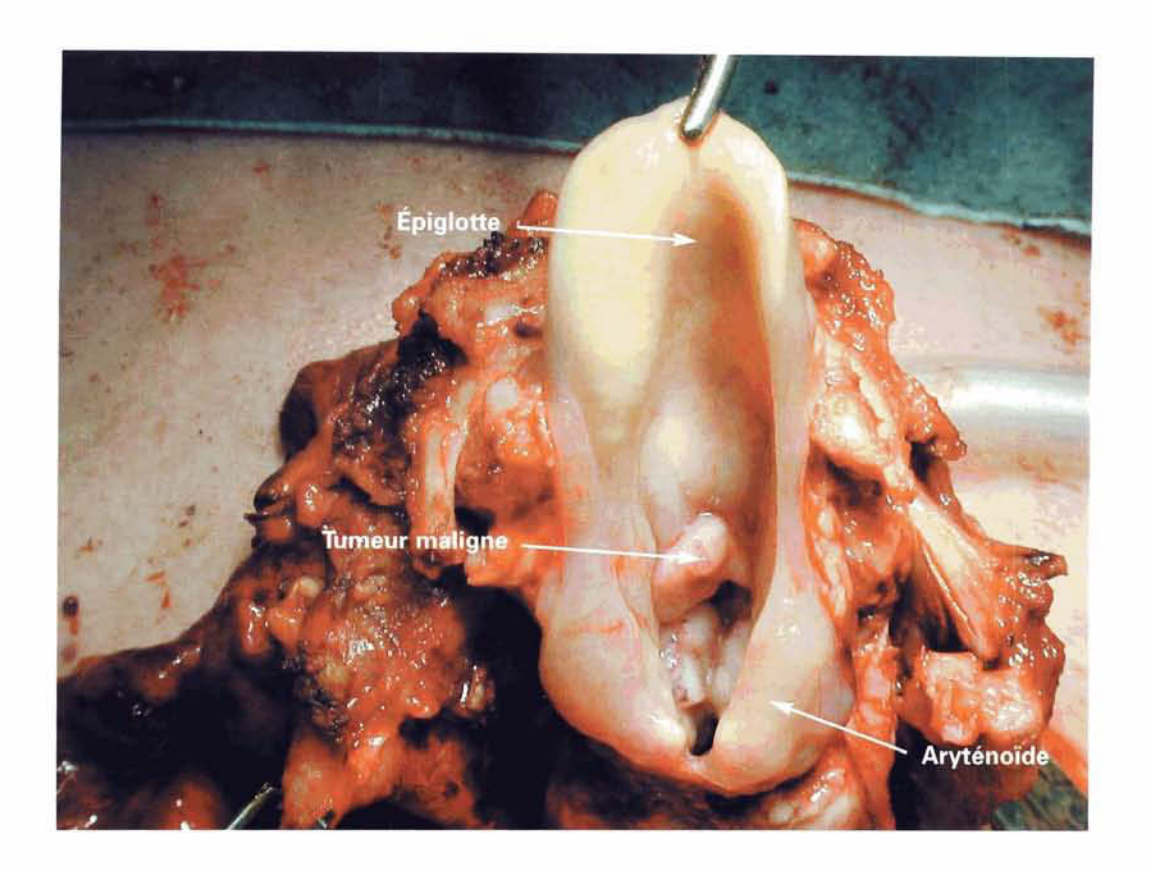


Photo 13. Pièce opératoire d'une laryngectomie totale.

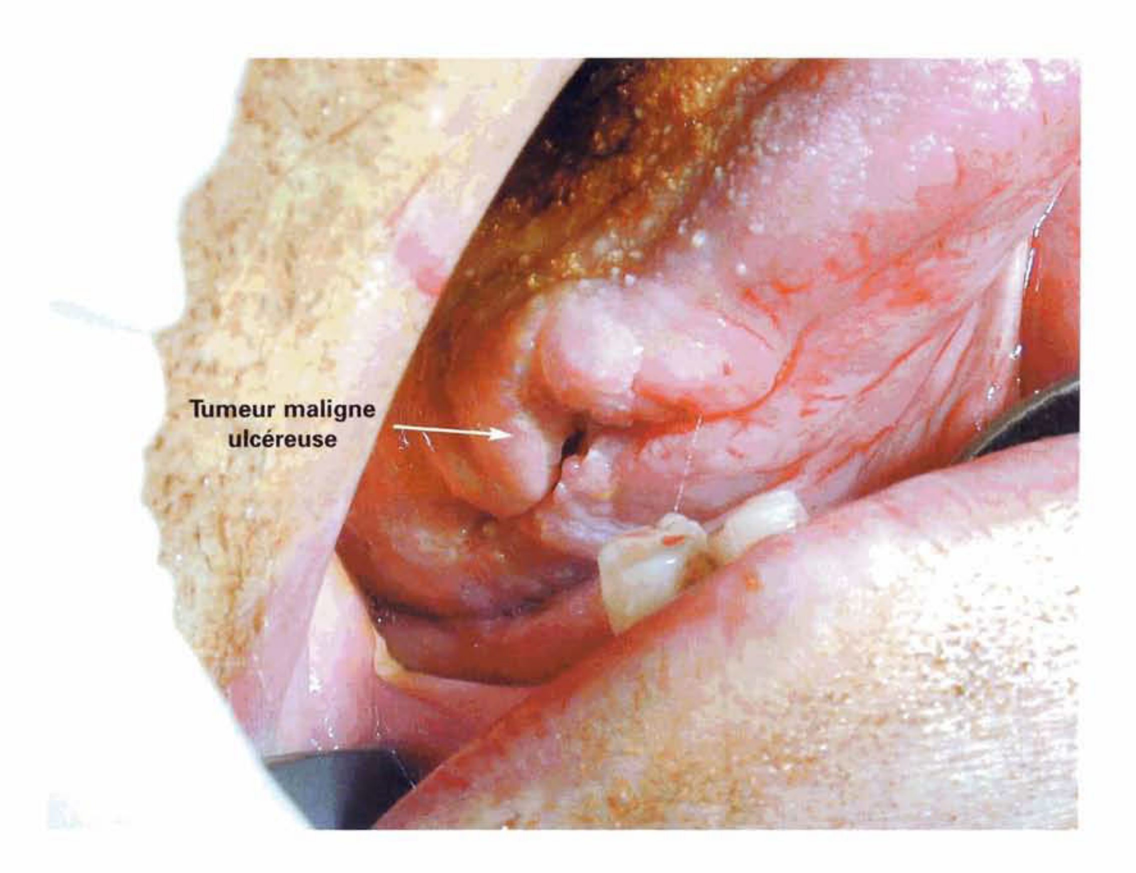


Photo 14. Cancer du bord latéral de la langue mobile droite.

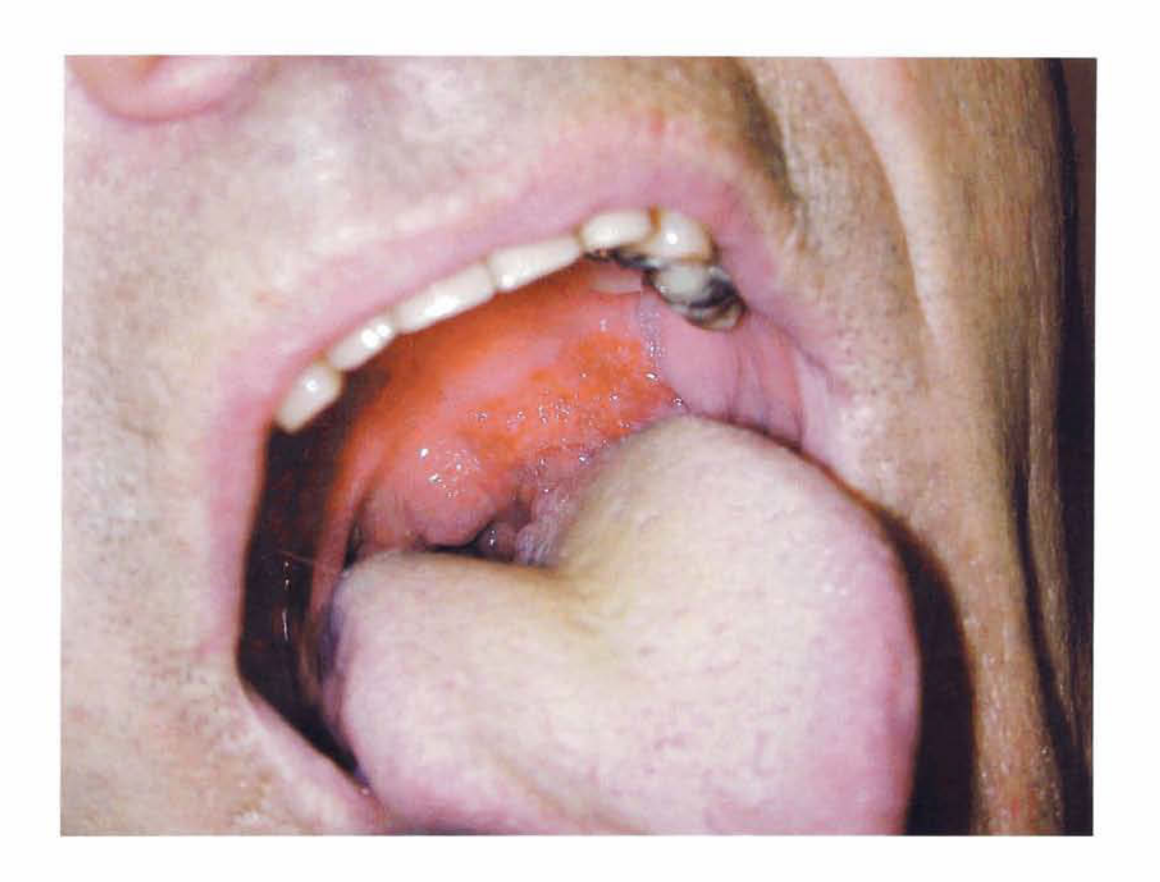


Photo 15. Cancer de la région vélo-amygdalienne gauche.

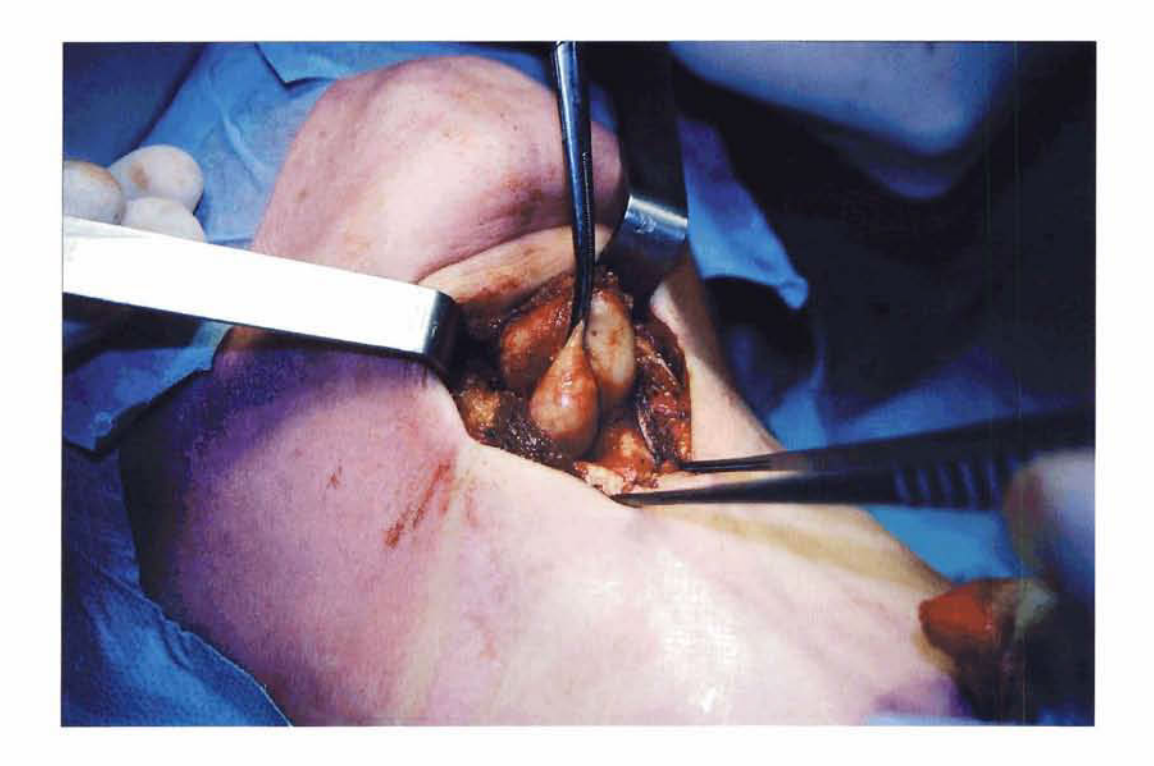


Photo 16. Vue opératoire d'un kyste du tractus thyréoglosse.



Photo 17. Tuméfaction parotidienne droite.

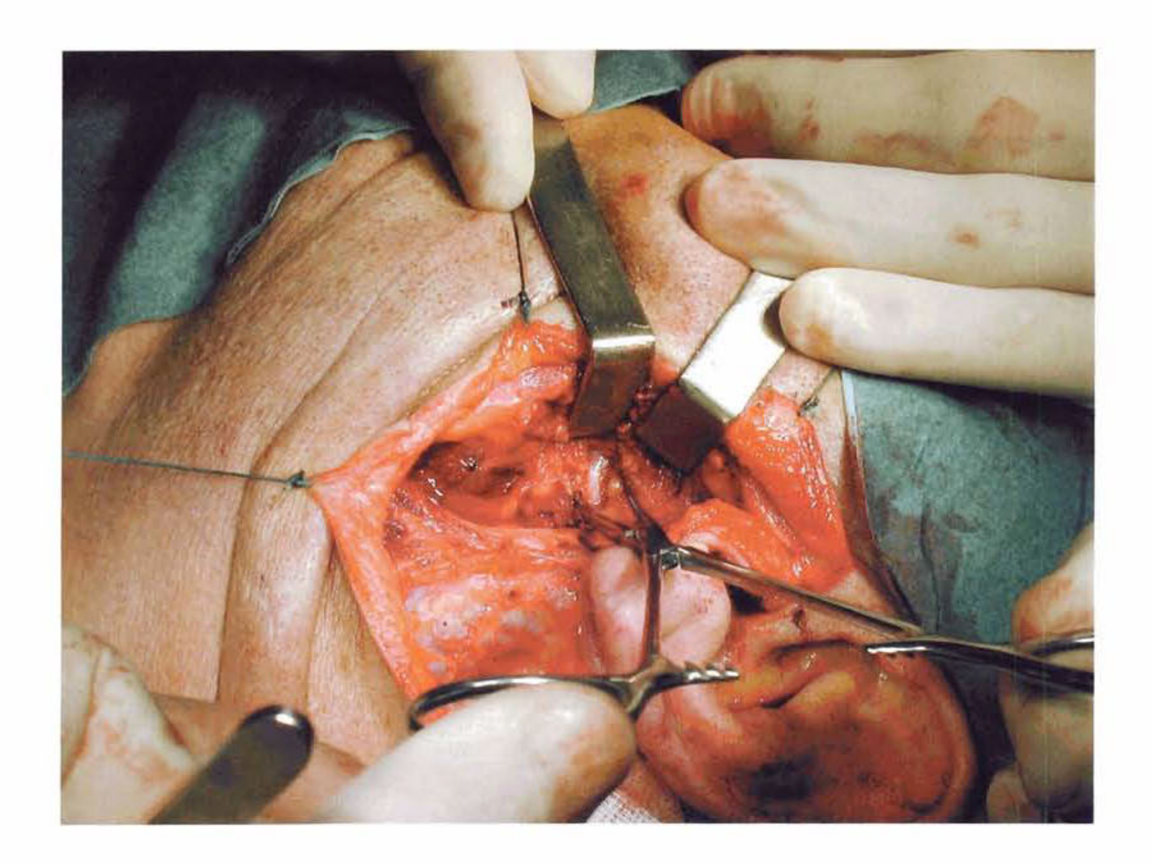


Photo 18. Vue opératoire du tronc du nerf facial lors d'une parotidectomie (entre les mords de la pince).